Das Scleroedem und seine Beziehungen zu den Sclerodermien.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

an der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Ernst Bamberger

aus Frankfurt a. M.

Heidelberg.
Universitäts-Buchdruckerei von J. Hörning.
1910.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan:
Prof. Dr. Menge.

Referent:
Prof. Dr. Bettmann.

1910.

Dem Andenken meines Vaters

Der erste, der das Krankheitsbild des Scleroedems der Erwachsenen als etwas klinisch Neues unter diesem neuen Namen in die Literatur einführte, war Buschke[7]. In der Berliner Klinischen Wochenschrift beschreibt er folgenden Fall: „46jähriger Patient. Im Anschluss an eine influenzaartige Erkrankung zeigte sich bald eine allgemeine Schwäche und Steifigkeit der Glieder, eine eigentümliche Starre in der Nackenregion. Diese Starre breitete sich bald auf Gesicht, Hals, Thorax, Abdomen und Rücken aus. Die Haut war stark geschwollen, von brettharter Konsistenz, auf Fingerdruck war keine Dellenbildung möglich, sie war nicht in Falten zu erheben. An der Oberfläche stark gespannt, glatt und glänzend, aber sonst völlig unverändert und normal. Man hatte deutlich das Gefühl als ob in der Tiefe der Cutis und vielleicht im subkutanen Gewebe, vielleicht auch in der Muskulatur ein Infiltrat sei. Keine sonstigen Zeichen von Zirkulationsstörung. Keine Sensibilitätsstörung. Atmung und Kopfbewegung erheblich behindert. Der Gesichtsausdruck maskenartig, starr. Im Verlauf von 2 Jahren ging die Affektion zurück und die Haut wurde bis auf eine geringe Abnahme der Elastizität wieder völlig normal. Nur an beiden Backen blieb ein dauernder Zustand der Starre, ein der Elephantiasis ähnlicher Zustand der Verhärtung; aber nirgends das geringste Zeichen von Atrophie oder Pigmentveränderung. Beim Eintauchen in kaltes Wasser hatte Patient das Gefühl von Kribbeln, Taubsein, Eingeschlafensein in den Fingern.

Buschke hatte diesen Krankheitsprozess mit dem Namen Scleroedem belegt, weil er bei ihm eine gewisse äussere Aehnlichkeit mit dem Scleroedem der Neugeborenen (Soltmann[45]) zu finden glaubte.

Zwei weitere Fälle dieses Krankheitsbildes finden wir bei Pinkus[35] (Dermatologische Zeitschrift 1907):

Fall 1. 48jähriger Patient; ohne eine besondere erkennbare Ursache verspürte er eine allmähliche Abnahme seiner Kräfte. Er hatte das Gefühl der Spannung in der Bauchhaut, das Gefühl, als ob die Haut hier plötzlich dicker werde. Bald machte sich eine zunehmende Steifigkeit und spannendes Gefühl in den Beinen, Kribbeln in Händen und Füssen bemerkbar. Die Härte der Haut nahm allmählich von unten nach oben zu und zeigte besonders an Bauch und Rücken eine starke Verdichtung. Sie fühlte sich an wie die pastöse Haut eines fetten Leichnams. Sie war nicht brettartig hart, wie sie oft bei der Sclerodermie beschrieben wird, sondern eindrückbar, die Dellen blieben aber nicht bestehen, in Falten war sie kaum aufhebbar. Die Oberfläche war nicht glänzend, sondern mehr samtartig matt, wie eine gespannte weiche Haut. Etwas blasser und heller als normal. Beim Bestreichen keine Cutis anserina, die Schweisssekretion vermindert. Keine Sensibilitätsstörung. Die Verdickung wechselte oft von Tag zu Tag. Die Abgrenzung der veränderten Haut nicht sehr scharf und deutlich, nicht oberflächlich, sondern mehr intrakutan, subkutan. An der Vorderfläche des rechten Oberschenkels fand sich eine handtellergrosse, scharf abgegrenzte, atrophische Hautstelle, schon lange bestehend, traumatischen Ursprungs. Die grobe Kraft der Arme und Beine vermindert.

Fall 2. 58jähriger Patient. Allmählich entwickelte sich der Krankheitsprozess mit zunehmender Schwäche und Schwerfälligkeit, das Gewicht nahm beträchtlich zu, immer deutlicher werdendes Gefühl der Spannung in der Haut. Die Haut wurde dick, gespannt, schwer faltbar, an der Oberfläche weich, in der Tiefe hart, wie fester Speck; besonders am Brustkorb, Bauch, Rücken, den Oberarmen und oberen Hälften des Oberschenkels. Eine tiefe Verhärtung der Haut ohne Veränderungen der Hautoberfläche. Patient klagte über unangenehme Sensationen, Gefühl der Schwäche, die grobe Kraft war herabgesetzt. Ausserdem eine beträchtliche Zunahme des Fettes.

Den 4. Fall finden wir bei Rissom[37] (Beitrag zur Kenntnis des Scleroedems der Erwachsenen, Archiv für Dermatologie und Syphilis, Januarheft 1909). Er beschreibt folgenden Fall: 45jähriger Patient. Er erkrankte 1906 an influenzaartigen Erscheinungen. Es zeigte sich bald darauf eine ekzemartige Entzündung der Haut, des Halses und der Brust, kleine Pustelchen, die aufgingen und etwas eiterten. Sie verschwanden nach ungefähr 8 Tagen. Im Anschluss daran entwickelte sich rasch im Gesicht, Hals, Schulter und Brust eine deutliche Anschwellung der Haut. Die Haut hart wie ein Brett, von rotblauer Farbe. Die Augenlider geschwollen, die Augen trübe, „blind", das Gesicht sah aus wie betrunken. Die Bewegung der Arme stark behindert. Arme und Kopf in gebeugter Haltung, die Atmung erschwert. In den Händen Gefühl von Kribbeln. Nach 8 Tagen trat Besserung ein, in Kälte und Ruhe verschlechterte sich der Zustand, bei Wärme und Arbeit wurde die Haut geschmeidiger. 2 Jahre blieb der Zustand der gleiche. Periodenweise Besserung und Verschlimmerung. Die grobe Kraft nahm während dieser Zeit ab.

Am 4. 1. 08: im Gesicht gelbrötliche Hautfarbe, gelblichwachsfarbener Ton. Im Gesicht eine auffallende Starrheit der Züge, sonst keine Veränderung der oberflächlichen Hautschichten: kein Zeichen der Atrophie, keine Pigmentanomalien. Beim Betasten ausser an Händen und Füssen eine eigentümliche Steifigkeit der Haut, dem Gefühl nach eine Verhärtung der tieferen Cutisschichten und Subcutis. Im Gesicht keine Faltenbildung möglich, die Haut liegt am Jochbogen der Unterlage ganz straff an. Am Nacken besonders nicht verschieblich. Am Rumpf, Brust und Bauch war die Haut nur in ganz flachen Falten aufhebbar, kaum verschieblich, fühlte sich an wie mit hartem Paraffin durchtränkt, den Körper als ein fester Panzer umschliessend. Weniger an den Oberschenkeln. An den Unterarmen weich, aber wie zu eng. An Händen und Füssen keine Veränderungen. Zwischen gesundem und krankem keine scharfe Grenze. An den Unterschenkeln Schnürfurchen von den Strumpfbändern, sonst keine Dellenbildung. Die Mimik des Gesichtes auffallend träge, die Stirn kann nicht gerunzelt werden; die Kopfbewegung be-

trächtlich behindert, das Kinn kann nicht völlig an die Brust gebracht werden. Die Bewegung der Arme stark behindert. Bei der Atembewegung das Gefühl der Beengung und Beklemmung, bei der Schluckbewegung das Gefühl von Steifigkeit. Keine Sensibilitätsstörungen. In den nächsten Tagen typisches Bild der Urtikaria rubra, verschwand nach 2 Tagen. Auf Behandlung mit Salol, Bädern, Massage, Fibrolysin, trat subjektive und objektive Besserung ein.

Wir selbst hatten in der Heidelberger Hautklinik Gelegenheit folgenden Fall zu beobachten, den Herr Professor Bettmann uns freundlichst zur Verfügung stellte:

26 Jahre alte Patientin. Patientin weiss nichts von Kinderkrankheiten, die Eltern geben mit Bestimmtheit an, dass sie immer ein gesundes kräftiges Kind gewesen sei. Als Mädchen von 20 Jahren kam sie als Krankenpflegerin in eine Irrenanstalt, wo sie $3^1/_2$ Jahre tätig war. Eines Tages verspürte sie Halsschmerzen, Kopfschmerzen, Reissen in den Gliedern, bekam Fieber und fühlte sich so krank, dass sie sich zu Bett legen musste. Diagnose: Influenza. Nach ein paar Tagen merkte sie, wie das Gesicht und Brust bis unterhalb der Mammae anschwoll und sich bretthart anfühlte. In wenigen Tagen nahm sie über 20 Pfund zu. Nachdem sie 6 Wochen in gleichem Zustand krank gelegen hatte, kam sie in das Krankenhaus nach Freiburg. Dort wurde sie mit Salicylsalbe und Massage behandelt. Nach 14 wöchentlichem Aufenthalt wurde sie entlassen, nachdem der Zustand sich nicht wesentlich verändert hatte. Vor 4 Jahren kam sie in ungefähr demselben Zustand in die Heidelberger Hautklinik. Sie wurde daselbst 4 Wochen mit Bädern, Massage und Fibrolysineinspritzungen behandelt und nahm hier in kurzer Zeit über 30 Pfund ab. Derzeit dauernder Wechsel des Zustandes und des Gewichtes. Während dieser Zeit 60 Fibrolysineinspritzungen; Patientin heiratete, nachdem sich ihr Zustand allmählich soweit gebessert hatte, dass sie selbst fast nichts mehr davon verspürte und nichts Auffallendes mehr an ihr zu bemerken war. Vor 8 Wochen erkrankte sie wieder an Hals-, Kopf- und Gliederschmerzen. Gesicht und

Brust schwollen im Anschluss daran wieder beträchtlich an, an Bauch, Beinen und Armen bemerkte Patientin nichts von der Veränderung. Auf 10—15 Fibrolysineinspritzungen und Bestrahlung mit der Quarzlampe trat wieder bedeutende Besserung ein. Gewichtsabnahme über 20 Pfund. Patientin war immer regelmässig menstruiert, hatte seit ihrer Ehe 3 Kinder geboren, das jüngste ist jetzt 6 Monate alt. Patientin bietet zur Zeit folgendes Bild dar: Grosse kräftige Patientin. Die Farbe der Backen auffallend rot, bläulichrot. Das Gesicht hat einen starren Ausdruck, sieht maskenähnlich aus, die Bewegungen des Kopfes und Halses stark behindert, die Atmung erschwert. Die Ausbreitung der Starre an Hals, Rücken und Brust bis zu den Mammae. Die Haut fühlt sich bei Berührung ganz eigentümlich an, hart und kühl. Auf Fingerdruck keine Dellenbildung, die Haut nur in ganz flachen, breiten Falten eine Spur aufzuheben. Die Oberfläche ist stark gespannt, zeigt aber sonst keine Veränderungen, nirgends Zeichen von Atrophie oder Pigmentanomalie. An dem Jochbogen liegt sie der Unterfläche ganz straff an, man hat deutlich das Gefühl, als ob sich in der Tiefe der Haut oder unter der Haut ein ödematöses Infiltrat befände. Auch an den Oberarmen und Oberschenkeln dieselbe Veränderung, nur in geringerem Masse, sich allmählich nach unten hin verlierend; unterhalb der Mammae soll die Haut immer weich und unverändert gewesen sein. Die Sensibilität ist nirgends gestört. Die Schweisssekretion nicht verändert, die Reflexe normal. An den Händen bisweilen Kribbelgefühl.

Den recht zuverlässig erscheinenden Angaben der Mutter nach schwollen bei dem jüngsten 6 Monate alten Kind, als es 6 Wochen alt war, plötzlich ohne bekannte Ursache die Beine bis an den Oberschenkel an. Die Schwellung ging, wie sie gekommen, nach 4—5 Tagen fast vollständig zurück. Vor ungefähr 4 Wochen dieselbe Erscheinung; auch diesmal verschwand die Affektion nach 8 Tagen wieder. Die Haut sieht jetzt an beiden unteren Extremitäten gespannt und matt glänzend und etwas blassbläulich aus, fühlt sich dick und derb an, kühler als die übrige Haut, in Dellen nicht eindrückbar, nur in ganz flachen Falten etwas aufzuheben. Das

Kind fühlt sich anscheinend wohl, schreit nicht, Appetit, Verdauung, Schlaf o. B. Sensibilität, Reflexe o. B.

Das zweite Kind ist ein 2 Jahre alter Junge, an dem nichts Besonderes wahrzunehmen ist, nur ganz unten an den Beinen fühlt sich die Haut etwas derb und glatt gespannt an. Das älteste Kind ist ein 4 Jahre altes Mädchen von gesundem kräftigem Aussehen. Auffallend ist die stark gerötete, glänzende Farbe des Gesichtes. Die Haut an beiden Wangen ist kühl, gespannt, ähnelt der der Mutter ausserordentlich.

Wenn wir diese fünf bis jetzt bekannt gewordenen Fälle miteinander vergleichen, so sehen wir auf den ersten Blick eine ausserordentlich grosse Aehnlichkeit in dem klinischen Bilde, wobei vielleicht der 2. Fall von Pinkus auszunehmen wäre, der nach der Ansicht von Pinkus selbst wohl eher in das Gebiet der Adipositas dolorosa oder Dercum'schen Krankheit zu rechnen wäre. Das Hauptsymptom ist ein ausgebreitetes, nach Buschke ein in den tieferen Schichten der Cutis und in der Subcutis liegendes ödematöses, sehr pralles Infiltrat, wobei die obersten Hautschichten normal bleiben. Es ist eine eigenartige Verhärtung und Versteifung der Haut; dieselbe fühlt sich an wie die „steif gewordene Haut einer Leiche" oder „wie mit hartem Paraffin durchtränkt (Rissom), prall ödematös, doch bei Fingerdruck keine Dellen bildend. Der Sitz der Infiltration dem Gefühl nach tief in der Cutis und Subcutis. Dabei nirgends ein Zeichen von Atrophie oder Pigment. Dem scheint uns auch nicht der Befund in dem einen Falle von Pinkus zu widersprechen, der den atrophischen Herd am Oberschenkel für einen atrophischen Ausgang des Scleroedems ansieht, ähnlich wie bei Sclerodermie und dem infiltrierenden Vorstadium der idiopathischen Hautatrophie und in diesem Ausgang in Atrophie „einen Grund mehr für eine Annäherung dieser 3 verschiedenen Arten der pathologischen Hautderbheit" sieht. Denn nach Rissom bestand dieser kleine Herd schon lange Zeit und war traumatischen Ursprungs. In 3 von 4 sicheren Fällen ging der Affektion eine influenzaartige Erkrankung vorher, eine Tatsache, die vielleicht für die Frage der Aetiologie als wichtig in Betracht kommen dürfte. Der Beginn akut, subakut

(Buschke) bis allmählich. Die Lokalisation hauptsächlich im Gesicht, Nacken, Rumpf und oberen Teil der Extremitäten, nach unten zu allmählich abnehmend, Hände und Füsse frei. Das Gesicht maskenartig verändert. Keine deutliche Berührungsempfindlichkeitsstörung, dagegen bisweilen Parästhesien, Empfindlichkeit gegen Temperatureinflüsse (Rissom), Schweisssekretion bisweilen verringert (Pinkus), meistens aber nicht. Wechsel der Erscheinungen, Tendenz zur Heilung, Tendenz zum Rezidivieren.

Die mikroskopischen Untersuchungen stimmen im grossen ganzen miteinander überein. In dem ersten Falle Pinkus war das elastische Gewebe vollkommen normal, am kollagenen Gewebe keine Verdichtungen, keine Auflockerungen; um die Gefässe kein entzündliches Infiltrat, um die epithelialen Anhangsgebilde der Haut eine gewisse Raumbildung, etwa wie bei Oedem. „Es finden sich nur gewisse Anzeichen, die darauf hindeuten, dass eine langdauernde, diffuse Veränderung in dem Bindegewebe statthaben muss. Man sieht die Gefässe von zahlreichen Mastzellen eingescheidet, und man sieht zahlreiche Zellen voller braungelben Pigments, teils um die Gefässe, teils in Papillarkörper verstreut, oft dicht neben den Mastzellen. Ich möchte diese Mastzellenansammlung, ebenso wie die Räume um die Drüsen als Zeichen eines lang dauernden Oedems oder besser noch einer Anschoppung von überschüssigen nahrhaften Säften auffassen, wie sie das in dieser Haut, deren Bindegewebe zweifellos durch irgend etwas abnormes prall gequollen ist, vorhanden sein müssen.“ Aus Vergleichen mit anderen Leichen ergab sich, das eine wirkliche Cutisverdickung nicht da war, sondern nur eine Cutisversteifung, wohl durch Oedem. Es fanden sich keine Zeichen der chronischen Entzündung (Plasmazellen), dagegen gewissermassen eine chronische Ueberernährung (Mastzellen). Dafür spricht auch der rasche Wechsel der Erscheinung (Pinkus).

Rissom fand in der Epidermis eine regelmässige Entwicklung der Schichten; im Corium das elastische Fasernetz normal, an den kollagenen Fasern keine Veränderung. Kein entzündliches Infiltrat um die Blutgefässe. Im Unterhautzellgewebe reichlich Fetteinlagerung, etwa in der Mitte ein derber

Bindegewebszug parallel der Cutis. In ihm keine entzündlichen Elemente.

Es erhebt sich nun die Frage, ob wir in der Tat berechtigt sind, die eben betrachteten Fälle als einen Krankheitsprozess sui generis zu betrachten und als etwas wirklich Neues mit einem neuen Namen zu belegen und von dem Krankheitsbilde der Sclerodermie abzutrennen. Die Tatsache, dass bisher in der Literatur nur so wenige Fälle dieser Dermatose zu finden waren, liesse sich wohl dadurch erklären, dass sie überhaupt nicht vorgekommen, oder als solche nicht erkannt worden war, oder endlich unter ganz anderen Gesichtspunkten betrachtet und daher in andere Kategorien eingereiht worden war. Das erstere dürfte wohl sehr unwahrscheinlich sein, das zweite und dritte aber um so wahrscheinlicher, als das klinische Krankheitsbild auf den ersten Anblick sicherlich eine grosse Aehnlichkeit darbietet mit anderen Krankheitsformen, und ganz besonders mit einem Stadium der Sclerodermie und dem Scleroedema neonatorum. Doch dass sie mit diesen, wenn auch vielleicht verwandt, in keiner Weise unserer Ansicht nach identisch ist, soll sich aus folgendem ergeben, und je genauer und intensiver wir uns mit den beiden letztgenannten Krankheitsformen, der Sclerodermie und dem Sclerema neonatorum beschäftigen, je genauer wir bekanntes, klinisches und anatomisches, erwiesenes und bestrittenes betrachten, desto klarer werden wir das Eigenartige jenes vorher erwähnten Krankheitsprozesses beleuchten können und das Resultat des Vergleichens wird die Erkenntnis sein, dass höchstens verwandtes, sicher aber nicht gleiches vorliegt; und dieses Trennen des Scleroedems von den Sclerodermien scheint uns umsomehr berechtigt, als heutzutage die meisten Autoren die verschiedenen Arten der Sclerodermie auf Grund ihrer verschiedenen klinischen und pathologisch-anatomischen Bilder, auf Grund ihrer Pathogenese und Aetiologie von einander zu differenzieren suchen und können, während man früher gerade im Gegenteil versuchte, Verschiedenes und Entgegengesetztes zu einem Krankheitsbild zu vereinigen.

Die Geschichte der Sclerodermie ist alt und reicht zurück bis ins graue Altertum. Bei Hippokrates finden wir die

Beschreibung eines Patienten, dessen Körperhaut so verhärtet gewesen sei, dass es unmöglich gewesen, sie zusammenzukneifen. Man habe ihn auf die Insel Melos geschickt, wo sich die Krankheit auf Behandlung mit warmen Bädern wesentlich gebessert habe. (Wolters[50], Archiv für Dermatologie und Syphilis 1892, Beitrag zur Kenntnis der Sclerodermie.) Auch bei Galen finden wir die Beschreibung einer solchen Erkrankung, *στέγνωσις* ist sie benannt. Als bemerkenswertes Symptom war ihm die Veränderung der Schweisssekretion aufgefallen, und die Verringerung derselben erwähnt er als wichtige Krankheitserscheinung (Sclerodermie von Luithlen[29], Handb. der Hautkrankheiten von Mračeк. Wolters s. v.). Bei Paulus von Aegina, bei Aetius (bei Luithlen) finden wir Bemerkungen über sclerodermieähnliche Krankheitsbilder. Zacutus Lusitanus 1634 beschreibt einen ebensolchen Fall, bei dem er schon das ödematöse Stadium hervorhebt (Wolters s. v.): Subito cutis ita induravit, ut corium bovinum aut corticem arboream crassitie duritieque representaret. In dem Lehrbuch der Hautkrankheiten von Larry 1777 finden wir ein Kapitel: „De crassitie substantiae cutis acuta“ (Luithlen s. v.), bis endlich Thirial 1845 (bei Wolters) uns die ersten sachgemässen Mitteilungen bringt (Thirial, Journal de médicine de Bordeaux 1845 und Union médicale 1847), Anschauungen über den Zusammenhang zwischen Sclerodermie und Sclerema neonatorum, die zum Teil auch heute noch von manchen als die richtigen vertreten werden (Luithlen). In seiner „Sclérème des Adultes“ 1845 beschreibt er den Krankheitsprozess als keine neue Erkrankung, sondern als eine mit dem Sclerema neonatorum identische, als deren Hauptsymptome er 1. die Verhärtung der Haut und 2. die lokale Asphyxie nennt. Als eigne Erkrankung beschrieb sie zuerst Forget in Strassburg und nannte sie Chorionitis oder Sclerostenosis cutanea (Wolters s. v.).

Nicht so alt als das scheinbar richtige Erkennen des Krankheitsprozesses ist sein Name. Nachdem ihn Alibert 1837 als „elfenbeinernen Hautkrebs“ beschrieben hatte (bei Dinkler[10], Deutsches Archiv für klin. Medizin 1891 „Zur Lehre von der Sclerodermie“: Nosologie générale I, 8, Paris

1817), finden wir um einige Jahre später zum ersten Male in der Literatur den Namen „Sclerodermie", für den noch heute eine Unmenge Synonyma bestehen (Luithlen): Cutis tensa chronica, Scleriasis, Hautsclerem, Sclerosis corii, Scleroma, Sclerema u. s. w. Wir wollen dahingestellt sein lassen, ob man aus dieser grossen Anzahl von Namen, die für diesen einzigen Krankheitsprozess geprägt wurden, den Schluss ziehen darf, dass der Name „Sclerodermie" nicht genügend oder nicht richtig ausdrückt, was man damit ausgedrückt haben will, oder aber, ob man sich über das, was man ausdrücken wollte, überhaupt noch sehr wenig im klaren war; für einen klaren einfachen Krankheitsprozess wären sicherlich nicht so viele Bezeichnungen geprägt worden. In unseren Betrachtungen wollen wir uns an die Bezeichnung Sclerodermie (adultorum) und Sclerema (neonatorum) und Scleroedema (adultorum) halten.

Die meisten der neueren Autoren trennen die Sclerodermie und das Sclerema vollständig von einander, doch ist die Meinung keineswegs übereinstimmend. So ist z. B. Wolters (s. v.) der Ansicht, dass der Beweis, dass die beiden Krankheitsformen nicht identisch seien, durchaus noch nicht erbracht sei. Nach Löhr (bei Wolters s. v.) besteht der Unterschied zwischen Sclerodermie und Sclerema neonatorum darin, dass „mit Verlust von Weichheit und Elastizität der Haut bei Neugeborenen seröse Flüssigkeit in die Maschen des Zellgewebes infiltriert und die Spannung desselben vermehrt", dann aber durch die Veränderung des Panikulus diese noch gesteigert werde. Das Fett wird chemisch verändert (Förster[17]). Bei Erwachsenen dagegen sei die Härte durch Wucherung des Bindegewebes bedingt, wodurch die Maschen desselben verdickt und auf der Unterlage fixiert würden. Ob aber das ödematöse Stadium der Sclerodermie nicht mit dem Befunde bei dem Sclerema neonatorum übereinstimmt, darüber fehlt die Mitteilung, und in diesem Fehlen sieht Wolters einen Mangel in der Beweisführung. Nach Wolters besteht bei beiden Krankheiten eine Alteration der Hautsekretion, bei beiden eine Entzündung der Haut mit seröser Durchtränkung, bei beiden Gefässalterationen an den inneren Organen: Bei

beiden Erkrankungen Erscheinungen, die auf eine Störung der Zirkulation schliessen liessen. Bei den Neonatis führe die Erkrankung akut zum Tode, bei den Adultis chronisch zur Schrumpfung. Hebra trennt die Erkrankung der Neugeborenen in 2 Gruppen, von denen die eine der Sclerodermie der Erwachsenen adäquat sei, die andere dagegen mit Oedem davon differiere. Auch Henning (bei Wolters) hält beide Krankheiten für identisch; das, was sie pathologisch trennen soll, sei eine Folge der verschiedenen Struktur und Verletzbarkeit der betroffenen Gewebe in den verschiedenen Lebensaltern. Doch durch das Vorkommen einer Sclerodermia adultorum im Säuglingsalter dürfte die obige Ansicht wohl widerlegt sein (Kruse[9]), Jahrbuch der Kinderheilkunde, Bd. 13). Doch soll die Frage der Identität im Augenblick nicht weiter ventiliert werden, da wir noch einmal bei der Betrachtung der Beziehung des Scleroedems zu dem Sclerema neonatorum darauf zurückkommen werden, nachdem wir uns jetzt zuerst mit der Sclerodermie oder besser den Sclerodermien und der Beziehung des Scleroedems zu ihnen beschäftigt haben.

Die meisten deutschen Autoren zerlegen die Sclerodermie in 2 grosse Hauptgruppen, die diffuse und zirkumskripte Form, die der Ansicht Dinklers, Wolters u. a. wohl ihrer Intensität, nicht aber ihrem Wesen und ihrem Charakter nach verschieden sind, wofür erstens das gleiche Resultat der pathologisch-anatomischen Untersuchungen, und zweitens die Tatsache, dass beide Formen ineinander übergehen können, Beweis sein soll. (Dinkler, Wolters s. v.). Für andere dagegen, z. B. Unna[47], ist gerade das Ergebnis seiner histologischen Untersuchungen der Beweis für die Verschiedenheit der zirkumskripten und diffusen Form der Sclerodermie (Unna, die Histo-Pathologie der Hautkrankheiten, Berlin 1894). Auch die Engländer haben die zirkumskripte Form als eine besondere Art „Morphaea“ beschrieben. Das fast regelmässige Vorkommen eines bei dieser Form der Sclerodermie beschriebenen „Lilac ring“ ist der Ansicht Wolters nach kein Grund, die Morphaea nicht in den Rahmen der Sclerodermie zu rechnen, da derselbe sowohl auch bei der Sclerodermie

vorkommen, als auch bei der Morphaea fehlen kann. (Kaposi[24] rechnet manche Fälle von Morphaea zur Lepra.) Auch das von Addison beschriebene Keloid (bei Wolters) gehört der Ansicht Wolters nach zu dem Krankheitsbild der Sclerodermie. Ganz anders ist die Einteilung der französischen Autoren. Sie unterscheiden streng die einzelnen Formen nach ihren klinischen Bildern. So unterscheiden z. B. einige Dermatosclerosen, die sie in die von Anfang an mit Oedem massiv sich entwickelnden Scleremien und lokalisierten Dermatosclerosen teilen, von der von Anfang an chronisch progressiven Sclerodermie, einer Allgemeinkrankheit, die Muskel, Knochen und innere Organe befällt. Andere wiederum unterscheiden 1. die sekundären Sclerodermien auf Grund entzündlicher Prozesse oder chronischer Oedeme, und 2. die spontane idiopathische Sclerodermie, welche als Trophoneurose in eine diffuse und zirkumskripte Form zerfällt. Auch die von Ball (bei Wolters) 1871 als Sclerodaktylie beschriebene Form der Erkrankung betrachtet man jetzt fast allgemein als eine Art der Sclerodermie; doch wird ihr von vielen Autoren eine gewisse klinische Sonderstellung zugebilligt. Die bei ihr vorkommenden Knochenveränderungen beruhen nicht immer auf einfacher Atrophie, sondern meistens auf denselben entzündlichen Vorgängen, welche sich bei der Sclerodermie in der Haut abspielen und bedeuten nur eine besondere Lokalisation des sclerodermatischen Prozesses im Knochen (Wolters). Die Einteilung, wie sie die französischen Autoren getroffen haben, die Einteilung nach klinischen Bildern, nach klinischem Verlauf, dürfte wohl die im Augenblick gegebene sein. Denn eben nur die Verschiedenheit der klinischen Bilder ist das zur Zeit sichere und unbestrittene, während dagegen z. B. die Resultate der pathologisch-anatomischen Untersuchung zum grossen Teil noch ganz unsichere und widersprechende sind, und die Unterschiede bei den verschiedenen Formen vielleicht zu gering, als dass sie richtig erkannt und als das Unterscheidende gedeutet werden können.

Auch wir wollen uns in folgendem vor allem von klinischen Gesichtspunkten leiten lassen.

Die Krankheit, die hauptsächlich zwischen dem 20. und 40. Lebensjahre auftritt (Wolters), aber auch in jedem Lebensalter (Erich Rahr[36], Archiv für Kinderheilkunde, Bd. 42), sogar im Säuglingsalter auftreten kann (Cruse[9], Jahrbuch für Kinderheilkunde 1879, Bd. 13) und dreimal so viel Frauen als Männer befällt (Wolters), kann sich ohne irgend welche besonderen Prodromalerscheinungen einstellen, wie wir es auch bei dem Scleroedem gesehen haben. Jedoch in den meisten Fällen hören wir hier wie dort in der Vorgeschichte von gewissen Vorboten der Erkrankung; bei dem Scleroedem ist es vor allem eine influenzaartige Erkrankung, die der eigentlichen Krankheit vorausgeht; bei der Sclerodermie hören wir von Jucken und Prickeln, Kribbeln, Fornikation (Dinkler), Neuralgien und Gelenkschmerzen, rheumatischen Beschwerden, Schmerzen, die hier wohl mit mehr Recht als sclerodermatische bezeichnet werden (Wolters). Ferner Auftreten von Bläschen und Abnormitäten in der Schweisssekretion, geringe Abschuppung in der Hautoberfläche, Cyanose, Gefühl von Kälte und Starrheit, „Erscheinungen der lokalen Asphyxie“ (Wolters). Weiterhin Appetitlosigkeit, Gefühl von Eingeschlafensein (Luithlen), Entzündungen, Ausfall der Nägel, Rhagadenbildung (Senator[42], Berliner klinische Wochenschrift 1884), (Lewin[28], Heller, Die Sclerodermie eine monographische Studie, Berlin 1895), Ikterus (Dinkler), Lumbalschmerzen und Gürtelgefühl. Diese Erscheinungen können jahrelang vor dem Ausbruch der Krankheit bestehen; von leichten Fiebererscheinungen hören wir nur in den seltensten Fällen, nach Luithlen in ungefähr 1 %. Für das Gesagte einige Beispiele: 34jähriger Patient, das erste, was ihm auffiel, war ein unbestimmtes Gefühl der Kälte und eine grössere Empfindlichkeit gegen Temperaturunterschiede. Ein Teil der Haut zeigte eine bläuliche Farbe, die Oberhaut schuppte sich teilweise ab. Heftiger Juckreiz. Es wurde die Diagnose gestellt: Ekzema squamosa chronica auf neurotischer Basis. Es entwickelte sich später das typische Bild der Sclerodermie (Dinkler).

Ein 6jähriges Kind war in kaltes Wasser gefallen. Bald darauf zeigte sich ein ausgesprochener Ikterus. Einige Monate

später traten Flecken am Fuss auf und unter Haarausfall, Pigmentierung und Jucken entwickelte sich das Bild der Sclerodermie (Dinkler).

Ein Knabe schlief bei starker Hitze unter einem Baume ein. Kurz darauf zeigten sich auf der Hautoberfläche kleine rote Flecken, die nach dem Bericht des Arztes wie Urticariaquaddeln aussahen. Nach Jahresfrist entwickelten sich an diesen Stellen sclerodermische Herde. (Ebstein[12], Deutsche Mediz. Wochenschrift 1903, Bd. 1, Zur Pathologie und Therapie der Sclerodermie im Kindesalter.)

35jähriger Patient; die Finger schwollen zeitweise an und waren wie eingeschlafen, bald waren sie steif und dicker. Bräunlichrote Verfärbung im Gesicht, die bald in Anschwellung und Härte überging (Wolters).

Ehrmann[13] (Wiener Mediz. Wochenschrift 1903) berichtet von 10 Fällen von Sclerodermie, denen stets ein Erythem vorhergegangen sei, das seiner Ansicht nach wohl auf Grund einer lange dauernden Obstipation auf einer Autointoxikation beruhte.

Neumann[33] (Archiv für klinische Medizin 1901, Bd. 70) berichtet von 3 Fällen von Sclerodermie, die wegen rheumatischer Beschwerden in ärztliche Behandlung gekommen waren, bei denen sich dann das Bild der Sclerodermie, zum Teil sogar erst nach Jahresfrist, entwickelt hatte. Bei allen dreien wurde die Diagnose gestellt: chronischer Gelenkrheumatismus.

Fall 1. Lange Zeit vor dem Auftreten der Erscheinungen rheumatische Schmerzen, gesteigerte Schmerzempfindlichkeit, im Gesicht Stellen, die wie ein Lupus erythematodes aussahen. 2 Jahre vor dem Tode Mutilation zweier Phalangen, wie bei Lepra. Atmung stark behindert durch die sclerotischen Veränderungen der Brusthaut. Dadurch und durch eine starke Hyperalgesie ein hypostatischer Bronchialkatarrh.

Fall 2. 48jähriger Patient, eingewiesen wegen chronischen Gelenkrheumatismus. Die Gelenke stark geschwollen, seit einem Vierteljahr die Haut hart, schmerzhaft bei Berührung, dunkelbraune Pigmentation, bietet das Bild der Sclerodermie.

Fall 3. Seit 6 Jahren litt Patientin an heftigen rheumatischen Schmerzen. Salicyl ohne Erfolg angewandt. Vorderarme, Rücken, Füsse stark pigmentiert wie bei Addison, Paraesthesien und Frostgefühl, bieten das Bild der Sclerodermie.

In einem Falle von Bettmann[4] (Berliner klinische Wochenschrift 1901) trat als erstes Zeichen Prickeln an den Fusssohlen, zeitweises plötzliches Anschwellen der Füsse und noch andere derartige Störungen und „Anfälle lokaler Cyanose und Syncope" auf: Offizier, allmähliches Kommen der Erscheinungen, Prickeln in den Fusssohlen, zeitweiliges Anschwellen der Füsse, Farbe der afficierten Stellen cyanotisch. Nägel verbogen und verdünnt. An den Füssen derbe Schwellungen, die bald wieder schwanden, flüchtige schmerzhafte rote Flecken.

Der Beginn der Sclerodermie, im Gegensatz zu dem Scleroedem in 60 % der Fälle an den Extremitäten, ist in Bezug auf die Schnelligkeit seiner Entwicklung hier wie da ganz verschieden. In einem Falle Uhlenhut[46] (Berliner klinische Wochenschrift 1899) hatte sich der Prozess der Sclerodermie innerhalb 5 Tagen ganz plötzlich entwickelt, bei Rilliet (bei Luithlen) finden wir einen Tag nach Beginn der Erkrankung den ganzen Körper befallen, bei Bouchut (bei Luithlen) nach einer Erkältung 4 Tage nachher die ganze obere Körperhälfte sclerosiert. In den meisten Fällen jedoch entwickelt sich der sclerodermische Prozess viel langsamer, viel chronischer, sodass wohl bei der Sclerodermie diese ganz akut einsetzenden Fälle zu den Seltenheiten zu rechnen sein dürften: allmähliches Auftreten der Erscheinungen ist hier das Gewöhnliche, während bei dem Scleroedem ein akuter bis subakuter Anfang nichts aussergewöhnliches zu sein scheint.

In dem Krankheitsprozesse der Sclerodermie selbst unterscheiden die meisten Autoren 3 Stadien: das Stadium des Oedems, das Stadium der Induration und das Stadium der Atrophie. Im Gegensatz dazu das Scleroedem, das von seinem ersten Beginne an während seiner ganzen Dauer bis zum Verschwinden nur ein einziges Stadium darzustellen scheint. Doch auch bei der Sclerodermie sind viele gegen

eine Stadieneinteilung überhaupt, so z. B. Neumann[33] (Deutsches Archiv für klinische Medizin 1901, Bd. 70) mit der Begründung, dass z. B. die zur Sclerodermie zu rechnende Sclerodaktylie nicht mit einer teigigen ödematösen Anschwellung beginne. Ebendaselbst beschreibt er einen Fall, in dem die Affektion gleich mit Atrophie begonnen hatte.

Nach Wolters ist besonders das erste Stadium der Sclerodermie, das Stadium des Oedems, „das Stadium Scleroedem" oft sehr kurz, so kurz, dass es in den meisten Fällen ganz übersehen würde. Es ist ein pralles Oedem, sein Sitz im Corium und im Gegensatz zu dem vorher beschriebenen Oedem des Scleroedems im subkutanen Gewebe zu suchen. Es ist nicht möglich durch Fingerdruck eine Delle zu erzeugen. Die Festigkeit des Oedems kommt nach Wolters dadurch zustande, dass von Anfang an eine Zunahme des Bindegewebes stattfindet, „sodass sich in das erste Stadium das zweite der Hypertrophie hineindrängt". (Vergl. die Beschreibung des Oedems des Scleroedems; s. sp.) Die Grenze des Oedems ist nicht scharf bestimmt, es ist sehr prall und die Haut sehr fest, dass z. B. ein Aderlass unmöglich ist.

Lewin und Heller haben das Oedem in nur ganz vereinzelten Fällen beobachtet, und auch wir fanden es bei Durchsicht der Fälle nur ganz selten. Es ist sicher, dass es fehlen kann (Luithlen). Nach Neumann findet es sich hauptsächlich bei den akuten Fällen. Lewin und Heller bezeichnen es als nicht charakteristisch und wenn, wie bei Wolters, kein Fingerdruck mehr zu machen sei, so sei der Krankheitsprozess eben schon in das zweite Stadium, in das Stadium der Induration getreten. Seine Dauer ist verschieden lang, es kann nach Tagen, es kann nach Monaten verschwinden und das zweite Stadium tritt dann sofort ein oder es ist ein direkter Uebergang des Oedems beim Abschwellen in die Verhärtung und Verfärbung (Mosler[31], Virchow's Archiv, Bd. 23).

Auch Neumann beobachtete das Oedem und zwar, wie schon zuvor bemerkt, besonders bei den akut verlaufenden Fällen. Auch Dinkler spricht von einem Beginn mit Schwellung, die seiner Ansicht nach einen Zustand gesteigerter vaso-

motorischer Reizbarkeit darstellt. Bei Ebstein[12] (Deutsche Mediz. Wochenschrift 1903, Bd. 1) finden wir dieselbe Anschauung. Er beschreibt bei einem 8jährigen Patienten im Anfangsstadium der Sclerodermie ein leichtes Oedem, das er auf „eine leichte Ansprechbarkeit der Gefässnerven" zurückführt. Dass eine solche, sagen wir veränderte Reizbarkeit der Vasomotoren tatsächlich vorhanden ist, hat Bettmann (s. v.) bei 2 Sclerodermiefällen beschrieben. Er fand an der Stelle der Elektrodenberührung eine Rötung, die 24 Stunden andauerte, eine Urticaria factitia, die 5—6 Tage bestand, bevor sie völlig verschwand. Auch bei einem zweiten Patienten beobachtete Bettmann ein langsames Hervortreten des roten Striches und eine ausserordentlich geringe Intensität der Quaddelbildung: langsames Hervortreten der Striche, geringes Intensitätsmaximum, langsames Abklingen: eine Urticaria factitia tardans.

Um nun auf das ödematöse Vorstadium zurückzukommen, so dürfen wir nicht unerwähnt lassen, dass manche Autoren den Zusammenhang zwischen dem primären Oedem und dem weiteren Verlauf des Krankheitsprozesses in vielen Fällen völlig leugnen; und den Beweis hierfür sehen sie in der Tatsache, dass nicht die vom Oedem befallenen Partien zuerst sclerosieren (Heusner[19], Deutsche Mediz. Wochenschrift 1882). Sie nehmen also nur 2 Stadien im Verlaufe der Krankheit an: das Stadium elevatum und das Stadium atrophicum (Hebra, Caposi[24], Joseph[23]). Sie betrachten das initiale Oedem als eine Zirkulationsstörung, die gerade an den Extremitäten besonders leicht zur Entwicklung gelange. Bouttier (bei Luithlen) beschreibt einen Fall, bei dem das Oedem am Abend bestanden, um am nächsten Morgen wieder verschwunden zu sein. In anderen Fällen jedoch scheinen sicherlich exsudative Vorgänge und somit das Oedem den anderen entzündlichen Vorgängen vorauszugehen und somit mit denselben in innigstem Zusammenhange zu stehen (Luithlen). Zusammenfassend also können wir sagen, das ödematöse Stadium der Sclerodermie kann als erstes vorhanden sein und kann auch fehlen; sicher ist, dass es in Bezug auf seine Wichtigkeit nicht auf gleiche Stufe mit den anderen

Stadien zu stellen ist, eine Tatsache, die für die Beurteilung der Zugehörigkeit des Scleroedems zur Sclerodermie uns von ausserordentlicher Wichtigkeit zu sein scheint.

Wie schon zuvor erwähnt, beginnt die Affektion in den meisten Fällen im Gegensatz zum Scleroedem symmetrisch an den Extremitäten (Chiari[8], 1878, Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis); sie kann sich längere Zeit auf diese Lokalisation beschränken oder sich bald über den ganzen Körper verbreiten und sich zu einer bleibenden Verdickung entwickeln. Die Verschieblichkeit der Haut verringert sich, es tritt Steifheit und Starre ein, wobei sich in einigen Fällen geringe Pigmentierung und Schuppenbildung vorfindet, Veränderungen der Hautoberfläche, die wir bei dem Scleroedem nirgends antreffen. Dieses Stadium der Schwellung kann Wochen und Monate bis zu seiner Entwicklung brauchen, um dann fast regelmässig in das Stadium der Atrophie überzugehen (Dinkler), ein Ende, dessen Ausbleiben gerade ein Hauptcharakteristikum des Scleroedems darstellt. In einzelnen Fällen der Sclerodermie zeigt sich zuerst eine Entfärbung oder Verfärbung der Haut (Mosler[31], Virchow's Archiv 1862, 1865), rote abgerundete Flecken, die stark brannten und nach Wochen sich im Zentrum weiss verfärbten (Dorogynski[11], Wiener Mediz. Presse 1877 Nr. 33, Dinkler), oder aber eine diffuse leichte Rötung; manchmal Beginn im subkutanen Gewebe, in dem unter heftigen Schmerzen Knoten entstanden, über denen dann die Haut sclerosierte und später mit ihnen verwuchs. Auch ein Beginn in den Sehnenscheiden und Fascien (Ehrmann) wird beschrieben, ja sogar in Muskel und Knochen (Luithlen), Krankheitsbilder, die wir bei dem Scleroedem nirgends treffen.

Bei der zirkumskripten Form beginnt die Erkrankung öfters mit Auftreten von oberflächlichen oder anfangs subkutan erscheinenden flächen- oder knotenförmigen Verdickungen. Bald zeigt sich eine grauschwarze oder mehr bräunliche Färbung, eine zunehmende Starre und derbe Konsistenz und Fixierung auf der Unterlage. Die Oberfläche nimmt einen matteren Ton an als die gesunde Haut, und während sie in diesem anfänglichen Stadium in gleichem Niveau lag,

überragt sie bald nach weiterem Bestehen die benachbarte Haut und erhält ein ausgesprochen glänzendes Aussehen (Dinkler). Die Stellen sind zuerst zart, weich und schwammig, ihre Beweglichkeit und die Möglichkeit der Faltenbildung ist erhalten (Dinkler). Mit allmählichem Anschwellen aber nehmen sie eine derbe Beschaffenheit an in der gleichen Weise, wie sie aufgetreten sind. Sie heben sich über das Niveau, die anfangs mehr teigige Verdickung wird derb und hart, die Verschieblichkeit verliert sich und unter Auftreten von Pigment nehmen sie allmählich eine narbig glänzende Beschaffenheit an und treten „Sous relief" der angrenzenden Hautpartien (Dinkler). Bisweilen zeigt sich eine rauhe, schuppige Oberfläche wie bei starker Ichthyosis (Pasturand, Sclérème des Adultes, Annales de Dermatologie et Syphilis 1872, Nr. 5 bei Wolters). Die Affektion verbreitet sich dann, indem entweder in verschiedener Zahl neue Herde entstehen, oder die bestehenden sich vergrössern (Wolters), wobei an der Peripherie in manchen Fällen eine deutliche Rötung nachweisbar ist (Lewin und Heller). Die neuen Herde verbreiten sich exzentrisch oder werden zur diffusen Form, oder konfluieren zu grösseren Flächen, wobei dann der die einzelnen umgebende Ring verschwindet (Luithlen). Wir sehen also, dass der Beginn der Krankheit sowie ihr ganzer Verlauf sich ausserordentlich mannigfach gestalten kann und durchaus kein typischer ist, wie wir es bei dem Scleroedem finden, was dadurch noch komplizierter wird, als naturgemäss die wenigsten der beschriebenen Fälle von Anfang an in ärztlicher Beobachtung standen und aus subjektiven Angaben der Patienten rekonstruiert werden mussten.

In dem zweiten Stadium der Sclerodermie, dem Stadium der Induration (Wolters), dem Stadium elevatum (Hebra) ist die Haut entsprechend der Infiltration verdickt, nicht faltbar, fest gespannt, hart, so hart wie ein Brett, wie Stein, wie Marmor. Man hat das Gefühl, als berühre man einen fest gefrorenen Leichnam (Luithlen). Die Beweglichkeit der Haut ist in starkem Masse behindert; nach Dinkler ist diese Beschränkung der Bewegungsfähigkeit nicht nur durch die Veränderungen in der Haut selbst bedingt, sondern die

Alteration der Muskulatur und Fascien ist mit zum grossen Teile schuld daran. Manchmal allerdings scheint sich der Prozess nur ganz oberflächlich abzuspielen und die Konsistenzveränderung ist nur eine ganz geringe (Caposi). Die Furchen und Runzeln, die Riffelung und Fältchen verschwinden, die Oberfläche wird glatt, speckig glänzend, wie Wachs. Manchmal dabei geringe Schuppenbildung (Dinkler), Pigmentationen und Angiektasien, bisweilen sogar kleine Ekchymosen (Luithlen; Fall bei Neumann). Die Stellen haben öfters einen lividen grünlichgelblichen oder braunen Rand, und ist die Affektion im Fortschreiten begriffen, so findet man an der Peripherie des Herdes Rötung und Gefässerweiterung (Luithlen).

Nach diesem „Stadium elevatum" (Joseph) ist eine Rückbildung des Prozesses möglich, und in kurzer Zeit nichts mehr Abnormes auf der Hautoberfläche zu sehen (Hebra, Lewin). Doch ist diese Restitutio ad integrum bei der Sclerodermie nur in den allerseltensten Fällen beobachtet (Luithlen), im Gegensatz zu dem Scleroedem, das eine gewisse Neigung zur Rückbildung zu besitzen scheint. Bei der Sclerodermie ist der bei weitem gewöhnlichere Verlauf eine durch Schrumpfung des neugebildeten Gewebes und Schwund des Unterhautzellgewebes entstehende Atrophie, das Stadium atrophicum, in dem die feste Verlötung mit der Unterlage wie zuvor bestehen bleibt (Wolters). Die Kranken haben das Gefühl, als ob ihnen die Haut zu eng wird; das Gesicht ist unbeweglich starr, das Oeffnen des Mundes ist erschwert, und schliesslich kann das ganze Gesicht ein maskenartiges und mumienähnliches Aussehen annehmen (Joseph). Weiterhin haben die Kranken häufig ein quälendes Gefühl von Brennen und Stechen, das Gefühl, als ob sie in einer Zwangsjacke steckten (Luithlen), Schmerzen bei Wärme und Kälte, Sensationen, die nach Lewin und Heller durch Druck des Exsudates auf die Nerven hervorgerufen werden. Eine Faltenbildung der Stirn ist nicht mehr möglich, die Nasolabialfalten sind verstrichen, die Kranken können nicht mehr ihre Lippen spitzen und nicht mehr die Backen aufblasen. Häufig finden wir in diesem Stadium Störung in der Schluckbewegung,

Sprachstörungen, Respirationsstörungen, hartnäckige Obstipationen.

Die Haut fühlt sich an wie trockenes Leder (Erben[15]), wie Pergament, wie die Schwarte eines geräucherten Schinkens (Joseph), wie Hartgummi (Rahr[36], Archiv für Kinderheilkunde 1905, Bd. 42).

Die atrophischen Prozesse der Haut dehnen sich in den meisten Fällen auch auf Muskulatur und Knochen aus (Wolters). In diesem letzteren spielt sich nach Dinkler der Prozess nach dem Vorgang der einfachen Atrophie ab, nach anderen, z. B. Lagrange (bei Wolters), nach dem der lakunären Einschmelzung. Bei dem Scleroedem finden wir nirgends eine Mitbeteiligung der Muskulatur oder Knochen. Die destruktiven Prozesse bei der Sclerodermie gehen oft einher mit Geschwürsbildung (Fall bei Dinkler) und Ulcerationen, die sogar den Boden zu bösartigen Geschwülsten, Carcinomen (Hildebrand[20], Monatsschrift für Dermatologie und Syphilis 1886, Bd. 5) geben können (Wolters). An der Haut finden wir häufig trophische Störungen, besonders an den Fingerspitzen, am Körper bisweilen Decubitus (Luithlen).

Die sclerodermisch veränderten Partien der Haut sind dabei anscheinend ebensowenig wie bei dem Scleroedem (s. Fall bei Rissom) keineswegs vor Affektionen geschützt, die sonst eine gesunde Haut treffen können (Wolters). Man findet an ihr Erytheme, Impetigo, Erysipel, Urticaria, Akne, Herpes zoster (Heller), Lichen u. a.; „die sclerodermisch veränderte Haut hat ihre Vitalität behalten“ (Wolters). Bei Dinkler heilte nach Exzision eines atrophisch veränderten Hautstückchens die Wunde nach 5—6 Tagen. In einigen Fällen finden sich Veränderungen nach dem Typ der idiopathischen Hautatrophie. Nach Rusch[39] „Ueber idiopathische Hautatrophie und Sclerodermie“ muss man dabei allerdings in Betracht ziehen, dass es Fälle gibt, wo beide Krankheiten zusammen vorkommen können. Dass fernerhin aber die Sclerodermieherde in eine der idiopathischen Hautatrophie entsprechende Beschaffenheit übergehen können, während eine andere Gruppe von Erkrankungen, die mit der zir-

kumskripten Sclerodermie identisch genannt werden müssen, in ihrem Verlauf der idiopathischen Atrophie insofern gleicht, als sich an ein anfänglich erythematöses Vorstadium unmittelbar der zur atrophischen Narbe führende Gewebsschwund anschliesst, ohne dass ein Stadium der Verhärtung, Stadium elevatum, zur Beobachtung gekommen wäre. Die atrophische Narbe tritt demnach scheinbar idiopathisch in Erscheinung.

Die Dauer des Sclerodermieprozesses ist ganz verschieden. Er kann jahrelang bestehen, er kann nach Monaten noch heilen, und zwar scheint, je akuter der Beginn desto günstiger die Prognose (Lewin und Heller). Die Haut kann nach dem ödematösen Stadium, aber auch noch nach dem Stadium der Induration zur Norm wieder zurückkehren (Luithlen), also ähnlich wie bei dem Scleroedem. In manchen Fällen der Sclerodermie bleibt allerdings eine gewisse Pigmentation zurück (Hebra), die aber auch noch nach Jahren schwinden kann. Auch kann die Affektion, ähnlich wie das Scleroedem, nach mehrjähriger Pause rezidivieren (Fall bei Dinkler). Bei Säuglingen scheint eine vollständige Resorption möglich zu sein. Cruse[9] (Jahrbuch für Kinderheilkunde 1879) berichtet von 4 Fällen der Sclerodermie bei Säuglingen, die nach Ansicht Kaposi[24] (Virchow's Handbuch, Bd. 3) in diesem Alter überhaupt nicht vorkommen konnte. In allen 4 Fällen berichtet Cruse von einer vollständigen Resorption und Heilung, die seiner Ansicht nach auf den beschleunigten Stoffwechsel im Säuglingsalter zurückzuführen sei.

Die Lokalisation der Sclerodermie bietet im Gegensatz zu dem Scleroedem keinerlei Gesetzmässigkeit dar. Es können alle Körperstellen in gleicher Weise von der Affektion ergriffen werden; die Zunge (Wolters; in einem Falle Dinklers: „die Zunge war auffallend verdünnt"), das Zahnfleisch, alle Schleimhäute (Hoppe-Seyler[21], Deutsches Archiv für klinische Medizin 1889: auch die Rachenschleimhaut war steif und starr), auch Vagina und Vulva (Luithlen).

Auch die Begleiterscheinungen der Sclerodermie sind in den einzelnen Fällen ganz verschieden, ja geradezu in sich entgegengesetzten Formen beschrieben worden, so dass man sie nicht als Symptome der Krankheit im eigentlichen Sinne

anführen und als pathognomische Merkmale verwerten kann. So fehlt z. B. die Pigmentation in vielen Fällen vollständig (Wolters), in anderen wiederum ist sie die erste und hervorstechendste Erscheinung der Erkrankung: pigmentierende Sclerodermie. Sie ist nach Wolters eine Folgeerscheinung der Zirkulationsanomalien. Bisweilen ist sie zu Anfang der Erkrankung zu finden, manchmal findet sie sich erst in älteren Herden (Lewin). Manchmal ist die Haut getigert oder über und über wie mit Sommersprossen besät, in einigen Fällen erinnert sie in ihrer Farbe an das Xeroderma pigmentosum (Luithlen). In anderen wiederum zeigt sich ein völliger Mangel an Pigment, auch bei der Infiltration (Dinkler); die Stellen sehen mehr leukodermaähnlich aus. Es handelt sich in diesen Fällen nach Luithlen um einen Pigmentschwund, analog dem der Narbenbildung. In anderen Fällen wieder tritt eine allgemeine Pigmentierung des Körpers auf von brauner oder gelblicher Farbe.

Die Haare sind bei der Sclerodermie gewöhnlich dünn und brüchig, oder sie fallen ganz aus, häufig mit Pigmentmangel Hand in Hand. Oder aber sie ändern und verlieren ihre ursprüngliche Farbe. (Fall bei Neumann, 63jährige Patientin; sie klagte lange Zeit über heftige rheumatische Beschwerden. Der sclerodermische Prozess zeigte sich zuerst am rechten Oberschenkel, die Schweisssekretion hörte plötzlich auf, das Bein magerte ab, wurde starr wie eine Statue, glänzend und von dunkel pigmentierten Schuppen bedeckt; an manchen Stellen ist die verdickte Haut von hämorrhagischen Flecken durchsetzt, die nicht wegdrückbar sind. Auf den kranken Stellen nirgends Haare. Auf 2% Pilokarpininjektion kein Schweissausbruch.)

Die Nägel können sich cyanotisch verfärben, sie werden rissig, brüchig, atrophisch (Bettmann: die Nägel waren verbogen und dünn) und können sogar ganz ausfallen (Lewin, Heller, Wolters). Bei dem Scleroedem dagegen finden wir nirgends eine Veränderung der Haare und Nägel.

Die Sekretion der Schweiss- und Talgdrüsen zeigt bei der Sclerodermie die verschiedenartigsten Veränderungen, wobei selbstverständlich zu Vergleichszwecken in jedem ein-

zelnen Falle das betreffende Stadium zu berücksichtigen ist. Bei dem Scleroedem scheint nur in einem Falle die Sekretion der Schweissdrüsen verändert gewesen zu sein, während sie bei den übrigen Fällen normal geblieben ist. Bei der Sclerodermie ist die Sekretion bald gesteigert, meistens aber vermindert, in den seltensten Fällen unverändert. Zu Anfang erwähnten wir schon die Beobachtung von Galen von der Verminderung der Schweisssekretion (s. v.). In einem Falle Dinklers ist die Schweisssekretion herabgesetzt, in einem anderen die Schweissabsonderung auf Pilokarpininjektion verzögert. Neumann konstatiert in einem Falle nach Pilokarpin den völligen Mangel der Schweissabsonderung, Heusner dagegen eine Ueberproduktion von Schweiss; auch Dinkler in einem Falle trotz papierdünner Haut auf Pilokarpin reichlich Schweiss. Ebstein beobachtete in einem Falle von Sclerodermie en bandes eine bedeutende Herabsetzung der Schweisssekretion, Erben[15] (Vierteljahrschrift für Dermatologie und Syphilis 1888) eine normale Funktion der Schweissdrüsen. Heusner[19] (Deutsche Mediz. Wochenschrift 1882) eine Erhöhung der Schweisssekretion. Bei Neumann begann bei dem schon vorher erwähnten Falle die Erkrankung mit plötzlichem Aufhören der Schweisssekretion; auch auf 2% Pilokarpininjektion kein Schweissausbruch auf den erkrankten Stellen. Wir könnten noch eine ganze Reihe von Beispielen anführen, die alle das verschiedenartige Verhalten der Schweissdrüsenfunktion beweisen.

Aehnlich oder besser genau ebenso verhält es sich bei der Sclerodermie mit der Sensibilität, während wir bei dem Scleroedem nirgends von Sensibilitätsstörungen hören. Bei der Sclerodermie ist sie bisweilen erhöht, manchmal, besonders in vorgeschrittenen Stadien herabgesetzt, manchmal normal; sie kann sich bessern mit der Besserung des ganzen Prozesses (Wolters). Kaposi hält gerade diese Veränderlichkeit der Sensibilität, Hand in Hand gehend mit einer Veränderung des ganzen Krankheitsprozesses, für einen Beweis dafür, dass man von einer prinzipiellen Erkrankung der Nerven absehen könnte. Erben berichtet von einem Falle, wo die Berührung mit einem Haar nicht empfunden ward, da-

gegen eine deutliche Verfeinerung der Doppelempfindung zu konstatieren war. In einem Falle Neumanns war die Empfindlichkeit zuerst gesteigert, um dann nach 3 Monaten gegen Stich und Temperatur deutlich herabgesetzt zu sein. In wieder anderen Fällen waren die befallenen Stellen völlig analgetisch (bei Dinkler, Fox).

Auch der Leitungswiderstand der Haut ist bei der Sclerodermie zum Teil vermindert (z. B. in einem Falle bei Dinkler), zum Teil vermehrt. Die Unterschiede in den Resultaten sind nach Dinklers Ansicht sicherlich die Folge davon, dass die Versuche in den verschiedenen Stadien des Krankheitsprozesses angestellt wurden. Andere betrachten das Abweichen des Leitungswiderstandes vom Normalen als ein wichtiges Symptom; so führt z. B. Erben den von ihm konstatierten verminderten Leitungswiderstand als Beweis für die neuropathisch-trophoneurotische Theorie heran, fügt aber selbst hinzu, die Annahme eines Prozesses in den Kernen der grauen Rückenmarkssubstanz sei sehr unwahrscheinlich.

Auch die Reflexe verhalten sich bei der Sclerodermie in den verschiedenen Stadien verschieden, bei dem Scleroedem finden wir sie stets normal. So fand z. B. Wolters in einem Falle von Sclerodermie eine Erhöhung der Patellarreflexe, die von der Tibia auszulösen waren. Andere (Collin, Bouttier bei Wolters) berichten von einem Erloschensein der Reflexe. Ebstein fand in einem Falle die Reflexe nicht verändert, doch verläuft nach ihm die Muskelzuckung an den sclerosierten Stellen viel träger, „die idiomuskuläre Kontraktion ist erheblich erhöht" (Schiff bei Ebstein). Dinkler fand deutliche Entartungsreaktion, in einem Falle Wolters war die faradische Erregbarkeit der Muskulatur herabgesetzt, die galvanische Erregbarkeit dagegen gesteigert, bei Ebstein und Rahr die Erregbarkeit auf galvanischen und faradischen Reiz herabgesetzt. Ebenso lauten auch die Berichte über die Temperatur bei der Sclerodermie nicht übereinstimmend; in den meisten Krankengeschichten finden wir allerdings die Notiz: keine Temperaturdifferenz. In anderen Fällen dagegen war die Temperatur erhöht (bei Neumann), in anderen wiederum verringert z. B. bei Ebstein, wofür

den Grund Wolters in einer Kompression der kleinsten Gefässe zu finden glaubt. Bei dem Scleroedem scheint die Temperatur nichts Auffallendes darzubieten.

Von den Allgemeinerscheinungen der Sclerodermie wurden von den früheren Autoren nur die Symptome von seiten der Lunge mit der Erkrankung in Zusammenhang gebracht, während die Befunde an inneren Organen nur als zufällige Komplikationserscheinungen betrachtet wurden. Doch scheinen die so oft vorhandenen und berichteten Veränderungen an den inneren Organen bei der Sclerodermie nicht nur rein zufällige Nebenbefunde zu sein, da man auch an ihnen Anomalien findet, die mit denen der Haut analog zu sein scheinen (Luithlen); bei dem Scleroedem dagegen scheinen solche Allgemeinerscheinungen vollkommen zu fehlen. Bei der Sclerodermie wird klinisch berichtet von einer Hypertrophie des linken Ventrikels mit Verstärkung des 2. Aortentons (Wolters), von anderen Vitien, von Pericarditis (Kaposi), Nierenerkrankungen, Affektionen, die nach Ansicht von Lewin und Heller durch Störungen in der Zirkulation hervorgerufen sein könnten. Ferner von Atembeschwerden mit Anfällen starker Dyspnoe. Von gastrischen Störungen, Diarrhoen, Obstipationen, von Albuminurie (Wolters), Zucker, Schwund der Schilddrüse (Uhlenhut[46]). An den Augen von Starrheit der Lider und Ektropium. Ferner von nervösen Störungen, von Kopfschmerz, Migräne, Neuralgien an Körperstellen, die nicht von dem Prozesse ergriffen sind. Von Veränderung an Sehnenreflexen (s. v.), von intermittierenden Amaurosen u. s. w., Störungen, die von vielen, auch von Wolters, als Stütze und Beweis für die neurogene Theorie angesehen werden. Weiterhin sehen wir in vielen Fällen eine Mitbeteiligung der Muskulatur (s. v.), auf die zuerst Ball bei der Sclerodaktylie hingewiesen hatte (Wolters), eine Mitteilung, die um so bedeutungsvoller ist, als die Muskelveränderungen an Stellen angetroffen werden, die dem Sitz des sclerodermischen Prozesses in der Haut nicht entsprechen (Dinkler). Nach Wolters geht dabei der Prozess entweder von der Haut und Unterhautzellgewebe auf die Fascien und von da auf die Muskulatur über „erst perimuskulär, dann intramus-

kulär", oder aber die Muskeln selbst bilden den primären Herd der Erkrankung, während die Haut darüber keine Zeichen des Prozesses zeigt. Es wäre dieser letztere Weg nach Wolters vielleicht eine Erklärung für das häufige Vorkommen von rheumatischen Schmerzen an Körperstellen, an denen äusserlich nicht das geringste zu bemerken ist. Auch auf das Knochensystem kann sich der Prozess erstrecken (s. v.). Die Knochen können verdickt erscheinen z. T. durch entzündliche Prozesse, die sich in dem Periost abspielen; oder aber sie können atrophieren bis zur völligen Resorption (s. v.)

Ob nun alle diese Prozesse bei der Sclerodermie den Veränderungen in der Haut gleichzusetzen oder ob sie nur als Folge- und Begleiterscheinungen der letzteren aufzufassen sind, ob also mit den Worten Wolters „Die Sclerodermie eine Erkrankung ist, die alle Systeme im Organismus in gleicher Weise zu befallen vermag", darüber kann uns nur die Sektion und die mikroskopische Untersuchung Aufschluss geben. Das Ergebnis dieser letzteren ist zwar keineswegs ein übereinstimmendes, das eine aber ergibt sich daraus mit voller Klarheit, dass die Befunde bei der Sclerodermie völlig andere sind als bei dem Krankheitsbilde des Scleroedems.

Bei Dinkler finden wir einen genauen Sektionsbericht einer der von ihm beobachteten Fälle von Sclerodermie, der hier in Kürze wiedergegeben sei (Professor Ernst): die Muskeln sind makroskopisch blass, faserig und derb. Die Muskulatur des Herzens blassgelb. Beide Lungen fühlen sich hart und derb an; ebenso beide Nieren und Leber. Mikroskopisch findet sich im Muskelprotoplasma eine Zunahme der Querschnitte unter gleichzeitiger Verschmälerung der die Querstreifung bedingenden isotropen und anisotropen Scheiben, ein Verhalten, das mit der Strukturveränderung der Muskelsubstanz im Kontraktionszustand eine auffallende Uebereinstimmung zeigt. Es sind Veränderungen, wie man sie bei Tetanus findet: durch das Verharren des Muskels im Kontraktionszustande tritt Uebermüdung und Starre ein, ein Zustand, der in dem Verschwinden der Querstreifung und Trübung des Muskelprotoplasmas anatomisch seinen Ausdruck findet. Hier dieselben Veränderungen: Verdickung der Faser,

Verschmälerung der Querstreifung und schliesslich Verlust jeder Strukturzeichnung und die gleichmässige Homogenisierung des Muskelplasmas lassen sich an hypervoluminösen Fasern beobachten und scheinen auf analoge Vorgänge hinzuweisen. Das Bindegewebe zwischen den Muskelfasern zeigt nur eine geringe Vermehrung, dagegen eine deutliche Sclerosierung.

Die Adventitia und Intima der Gefässe ist auffallend verdickt. An den Nerven nur am Peri- und Endoneurium eine sclerotische Beschaffenheit und geringe Verdickung. Im Muskel Sartorius hochgradige Vermehrung der Kerne, deutliche Vacuolenbildung, Atrophie einer grossen Zahl von Muskelfasern. Sie sind umgeben von zellreichem Bindegewebe, das die Stadien von Granulations- bis Narbengewebe zeigt. Die Capillaren zeigen einen auffallenden Kernreichtum, die Intima und Adventitia der Gefässe ist stark verdickt. Bei den Nerven nur das Perineurium.

Die Veränderungen der Haut sind an allen Stellen die gleichen: die Epidermis zeigt keine wichtigen Veränderungen und bietet ein annähernd normales Bild dar. Der Tiefen- und Breitendurchmesser der Papillen ist stark reduziert. Im Corium sind die Bindegewebspapillen kleiner und niedriger als normaler Weise. Das sie bildende Bindegewebe ist in eine fast homogene Masse verwandelt. Die elastischen Fasern zeigen weder an Zahl noch an Volumen eine Zunahme; sie scheinen eher etwas vermindert zu sein. In der Tela subcutanea sieht man eine starke Bindegewebswucherung; dadurch das Fettgewebe auffallend atrophiert, durch das Bindegewebe ist eine feste Verbindung gegeben. Die Haut sieht überall ungefähr wie an den Fingerkuppen aus. An den Schweiss- und Talgdrüsen eine zellige Infiltration. Die Drüsen sind cystisch erweitert. An den Nerven ist nur das Perineurium verdickt.

An den Capillaren eine deutliche Verdickung des Endo- und Perithels. Ihre Zahl ist gering, zum Teil sind sie vollständig verödet. An den Arterien ist die Externa und Interna besonders verändert, die Media in geringerem Masse. Die Adventitia ist an manchen Stellen verdickt, an anderen verdünnt. Die Media ist bald verbreitert, bald auf 2 Zell-

lagen reduziert. Die Muskularis an manchen Stellen unterbrochen. Die Membrana elastica interna fehlt. Die Veränderungen an der Intima bestehen in einer Neubildung von Bindegewebe bis zur völligen Obliteration des Lumens. Dadurch Erweiterung und starke Füllung der Venen. Die grösseren Arterien zeigen nur geringgradige Veränderungen.

Das Herz zeigt mikroskopisch nichts Besonderes. An den anderen Organen eine starke Hyperämie. Die Capillaren sind dilatiert, mit sekundärer Druckatrophie des Parenchyms. Dabei zeigen die Organe eine eigentümliche Härte. An Knochen und Nerven sind keine deutlichen Veränderungen sichtbar.

Die Untersuchungen anderer Autoren bestätigen zum Teil Dinklers Resultate, teils finden sie Neues und sogar Widersprechendes. So betont z. B. Köhler (bei Dinkler) den Schwund des elastischen Gewebes, Arning[1] (Deutsche Mediz. Wochenschrift 1894, Bd. 1) dagegen fand eine starke Wucherung desselben im Corium und der Tela subcutanea wie auch Spieler[44] (Beitrag zur Lehre der Sclerodermie 1885) und Chiari. Auch Kaposi fand eine enorme Vermehrung der elastischen Fasern, eine Vermehrung, die „zu stark ist, um nur als eine relative, d. h. durch Schwund des nicht elastischen Bindegewebes entstanden, betrachtet zu werden". Dagegen spricht auch seiner Ansicht nach vor allem die Tatsache, dass in den Arterien und Venen eine erhebliche Zunahme der elastischen Elemente stattgefunden hat. Vielfach findet er die Vermehrung so enorm, dass man die Einzelheiten des Verlaufes und der Anordnung nicht mehr erkennen kann.

Auch Chiari und Spieler fanden keine Veränderungen in den Nerven selbst, andere dagegen (bei Dinkler) fanden Veränderungen der Ganglienzellen der grauen Substanz der Medulla oblongata und Medulla spinalis. Westphal (bei Dinkler) fand sclerotische Herde in der Hirnsubstanz und Harley (nach Dinkler) Veränderungen am Sympaticus, denselben in verdickte Gewebsmassen eingebettet, vom unteren Cervikalganglion abwärts.

Wolters fand im Herzen die Trabekel sehnig weiss. Den Papillarmuskel glänzend, in sehniges Bindegewebe umgewandelt: interstitielle Myocarditis. Auch in der Lunge fand er Verdichtungen und Umwandlungen in ein schiefriges Gewebe; eine Vermehrung des interalveolären Bindegewebes, Volumen und Gewicht vermehrt, wie bei syphilitischer Lunge. Auch er fand die Papillen der Haut flacher, verbreitert und zerklüftet, an vielen Stellen völlig geschwunden. Die Epidermis im ganzen stark verschmälert. Das Corium in fest verfilzte homogene Bindegewebsbalken verwandelt, in denen noch selten Kerne zu erblicken waren. Zwischen den Bindegewebsmaschen Nester von jugendlichen Zellen mit einzelnen Mitosen. Das Corium im ganzen verbreitert und durchsetzt von einer zahllosen Menge elastischer Fasern. Die Vermehrung des Bindegewebes bis in die Tela subcutanea hinein, das völlig atrophische Fettgewebe durchziehend. Er fand weiterhin die drüsigen Gebilde der Haut von zahlreichen elastischen Fasern umgeben, dazwischen eine grosse Zahl Leukocyten. Die glatten Muskelfasern verbreitert. Auch er fand an den Arterien (an den Venen Endothelwucherungen) die Bilder der Endo- und Mesarteriitis obliterans, doch stimmen die Befunde an Externa und Media nicht ganz mit denen Dinklers überein. Die Wucherung des Bindegewebes vornehmlich in horizontaler Richtung, dadurch eine Verbreiterung des Coriums um 3—4 mm. Auch in den Fascien und dem intermuskulären Gewebe eine starke Bindegewebswucherung und atrophische Veränderungen an den Muskeln selbst und an den Knochen: die Compakta atrophisch, die Havers'schen Kanälchen stark erweitert, die Knochenbälkchen angenagt, das Knochenmark durch bindegewebige Züge ersetzt. Das Periost mit den Weichteilen verwachsen, in ihm eine perivaskuläre Infiltration; das Periost vom Knochen leicht abhebbar, der Uebergang zum Knochen kein direkter, sondern durch Osteoklasten vermittelt.

Ausserdem fand er in der Niere identische Prozesse wie in Haut und Muskeln, Prozesse der Endarteriitis obliterans und Sclerose. An den Nerven und dem Zentralnervensystem nichts Pathologisches.

Heller[18] (Deutsches Archiv für klinische Medizin 1872) fand einen Verschluss des Ductus thoracicus mit sekundärer Erweiterung des Lymphgefässapparates und Stauung der Lymphe.

Ebstein fand an der kindlichen Haut (s. v.) eine erhebliche Verdickung der Epidermis, Verstrichensein der Papillen, Abnahme der Zahl der Gefässe, starke Bindegewebswucherung, das Bindegewebe zu dicken, festen Bündeln vereinigt.

Förster[17] (Würzburger Mediz. Zeitschrift, Bd. 2) berichtet von einer Wucherung und Sclerosierung des subkutanen Zellgewebes mit gleichzeitiger Atrophie des Fettgewebes.

Auspitz[3] und Rossbach[38] (Wiener Mediz. Wochenschrift 1873, Virchow's Archiv, Bd. 50) fanden eine starke Ansammlung eines schwarzbraunen Pigmentes an den Haarzwiebelscheiden und Talgdrüsen. Thirial (bei Neumann) dagegen eher einen Pigmentmangel. Dinkler fand eine starke Pigmentablagerung im Rete Malpighi, Bilder wie bei der Negerhaut. Ebenso Wolters Pigmentablagerungen im Cylinderepithel, grosse Zellen mit braungelbem Pigment, das in grösseren und kleineren Körnern in den Zellen verteilt liegt. Auch in den oberen Lagen Zellen mit starker Pigmentation, ebenso im Papillarkörper viele stark pigmentierte verästelte Zellen mit deutlichen Kernen, dabei lag das Pigment nicht immer intrazellulär, sondern auch in kleinsten Krümeln ausserhalb der Zellen.

Neumann fand die Zellen des Rete Malpighi vermehrt, zu zapfenförmigen Fortsätzen, in das Gewebe der Cutis hineinreichend, verwandelt. Die Cutisfasern breiter, dichte, derbe Züge darstellend; ihr Tingierungs- und Quellungsvermögen erhalten, zwischen ihnen verteilt eine grosse Zahl elastischer Fasern. Das Bindegewebe des Panikulus adiposus verbreitert, an den bereits fettlosen Stellen narbenartig verändert. In den unteren Teilen der Cutis Zellwucherungen, herdweise verteilt zwischen den Fettzellen und Schweissdrüsen. Die Ausmündungsstellen der Schweissdrüsen erweitert. Die Drüsen selbst vergrössert, ein Zustand, den Neumann als das Resultat einer retrograden Metamorphose ansieht. Die glatten Muskel-

fasern beträchtlich breite Züge bildend. Die Gefässe gegen den Papillarkörper hin und in demselben blutleer, sodass die beobachteten Teleangiektasien durch Erweiterung der tiefer gelegenen Gefässe hervorgerufen würden.

In einem anderen Falle fand Neumann eine Anhäufung von Leukocyten in dem Gewebe des Coriums und in der Adventitia der Hautgefässe. Das Bindegewebe, in breiter Anordnung, zeigt ein homogenes, matt glänzendes Aussehen, wie von kolloider Einlagerung. Das elastische Gewebe weder vermehrt noch vermindert. Pigmentablagerung besonders in den tiefen Schichten des Rete Malpighi, das Corium dagegen pigmentlos.

Hebra und Spieler fanden eine starke perivaskuläre Infiltration und Bindegewebswucherung und dadurch Kompression der Gefässe. Nach Luithlen sind es 2 Momente, die die Verengerung der Gefässlumina zur Folge haben: 1. Wucherungen der Intima und 2. Bindegewebswucherungen aus der Media, die die Intima einstülpen.

Die meisten Autoren fanden also nach dem Gesagten bei der Untersuchung der Haut im grossen ganzen die gleichen Resultate, wohl in einzelnen Punkten von einander abweichend, sich sogar widersprechend, im Gesamtbild aber doch sich gleichendes und die verschiedenen Stadien genügend erklärendes: zuerst eine Bindegewebswucherung im Bereich des Coriums und subkutanen Gewebes mit nachfolgender Schrumpfung und dadurch bedingter Atrophie des Fettgewebes (Förster). Diejenigen, die Wucherung des elastischen Gewebes im Gorium und subkutanen Gewebe (s. v.) gefunden haben, betrachten die Veränderung gerade dieses Gewebes als das ursächliche Moment der Hautveränderung (Spieler, Chiari, Arning). Es wird darnach also die Schwellung und Derbheit der Haut, der häufig vasomotorische Störungen (Oedem, Hyperämie u. s. w.) vorausgehen, bei der Sclerodermie hervorgerufen durch Quellung und Verschmelzung der fixen Gewebszellen, sowie durch Ausbildung des neugebildeten indifferenten Gewebes zu fertigem Bindegewebe (Dinkler) unter eventueller Mitbeteiligung des elastischen Gewebes, während wir bei dem Scleroedem nichts von allen

diesen eben geschilderten Veränderungen finden. Der nachfolgende Schwund und Atrophie der Haut bei der Sclerodermie resultiert dann aus der narbigen Degeneration des neugebildeten Gewebes.

Dinkler und Wolters fanden keinen Unterschied im mikroskopischen Befund bei diffuser und zirkumskripter Form der Sclerodermie und sahen in der Gleichheit der Resultate bei beiden Formen den Beweis für die Gleichheit der beiden verschiedenartig aussehenden Krankheitsprozesse und hielten den Unterschied beider nur für einen graduellen. Nach Unna[47] ist das allen Formen gemeinsame die Hypertrophie des kollagenen Gewebes, während die durch Zellwucherung und Gefässerweiterung sich dokumentierenden entzündlichen Erscheinungen bei den verschiedenen Arten in verschiedener Weise und verschieden hohem Masse ausgeprägt seien.

Die Muskelveränderungen, die von vielen z. B. von Westphal, als der primäre Sitz der Erkrankung nachgewiesen wurden und die sich nach Dinkler in der Weise vollziehen, dass die Muskelfasern erst hypervoluminös werden, dann ihre grobe Querstreifung durch eine sehr zarte ersetzen, um schliesslich mit oder ohne Vacuolenbildung zu degenerieren, sind nach Luithlen Folgen der Erkrankung der Muskelgefässe ebenso wie die so häufig vorkommenden Ulcerationen (Wolters). Die Knochenveränderungen kommen nach Dinkler auf Grund einfacher Atrophie zustande, nach anderen sind sie das Resultat lakunärer Einschmelzung (s. v.).

Nach diesen Betrachtungen darf es wohl als erwiesen angesehen werden, dass die Sclerodermie, vielleicht im Gegensatz zu dem Scleroedem, nicht eine Hauterkrankung im eigentlichen Sinne des Wortes ist, das heisst eine Erkrankung, die einzig und allein in der Haut in Erscheinung tritt und durch die Strukturverhältnisse der Haut eben nur hier in Erscheinung treten kann, sondern vielmehr ein Krankheitsprozess ist, der alle „Systeme des Organismus“ befallen kann, sich in den meisten Fällen allerdings vorzüglich in der Haut lokalisiert.

Zahllos sind bei der Sclerodermie die Ansichten über Aetiologie und Pathogenese des Krankheitsprozesses, wie sie

immer da sein werden, wo sicheres nicht erwiesen ist. Weniger zahlreich aber ebenso unsicher bei dem Scleroedem. Bei der Sclerodermie berichten viele von einem Trauma, das der Krankheit vorausgegangen sei, so z. B. ein Schlag, ein Fall, das Eindringen eines Splitters (Wolters, Wölfler[49], Prager Zeitschrift für Heilkunde 1881, Ueber einen Fall von Sclerodermie und Onychogryphosis: die sclerodermischen Prozesse traten nach einer Fraktur beider Vorderarme in Erscheinung. Eulenburg, 1878, Lehrbuch der Nervenkrankheiten: Sclerodermieerscheinungen nach einer Luxation im Schultergelenk). Bei Cruse traten die sclerodermischen Affektionen an Stellen auf, an denen die Hebamme das asphyktische Kind geschlagen hatte.

Andere beschuldigen vorausgegangene Erkältungen. Abkühlung und Durchfeuchtung, plötzlichen Temperaturwechsel und dergleichen mehr als verursachende Momente der Erkrankung. So berichtet z. B. Wolters von einem Mädchen, das im Schlafe schwitzend aus dem Bette gefallen war. Sie tauchte ihre Hände in kaltes Wasser, worauf sofort eine Sclerodermieerkrankung auftrat.

Oft finden wir die Sclerodermie als Nachkrankheit von akuten Infektionskrankheiten wie Malaria, Scarlatina (Lewin und Heller), Rheumatismus, Typhus, Pneumonie (Dinkler) in dem durch die Toxine vielleicht eine Verletzung der Gefässnerven und des Gefässsystems eingetreten sein könnte (Luithlen). Oft im Gefolge von Konstitutionsanomalien, wie Anämie, Skrophulose und dergleichen mehr, oft in der Menopause (Dinkler und Wolters) bisweilen nach psychischen Affekten (Dinkler) wie Aufregung und Schreck. Nach Wolters Ansicht wird die Krankheit sicherlich durch ganz verschiedenartige ätiologische Momente verursacht und ist es nicht möglich, dies oder jenes als „die“ Aetiologie der Erkrankung zu bezeichnen.

Auch von dem Wesen der Sclerodermie besteht zur Zeit keine einheitliche Anschauung, sondern die Meinungen gehen darüber auseinander, wie wohl kaum mehr bei einer anderen Erkrankung: tot capita, tot sententiae. Es ist ebenso unaufgeklärt wie das des Scleroedems, doch kann es auf Grund

der gefundenen mikroskopischen Resultate sicherlich nicht dasselbe sein. Lagrange (bei Dinkler) und Forget (bei Luithlen) nehmen an, das Wesen der Sclerodermie beruhe in einer Entzündung des Coriums mit Ausgang in Verhärtung und Verkürzung: Chorionitis sive sclerostenosis. Diese Ansicht teilt auch Förster und Birch-Hirschfeld[5], ebenso Wölfler (Prager Zeitschrift für Heilkunde s. Fall von Sclerodermie nach Fraktur beider Vorderarmknochen und Fall von Eulenburg nach Luxation im Schultergelenk) rechnet die Erkrankung in die Reihe der chronisch entzündlichen Prozesse. Dinkler ist gegen diese Ansicht der Entzündung, seiner Meinung nach spricht dagegen der Anfang, dagegen der Mangel an überfüllten Gefässen. Er glaubt, das Primäre sei eine Gefässerkrankung, eine Ansicht, die schon Vidal im Jahre 1875 (bei Luithlen) ausgesprochen hatte: endarteriitische Prozesse, die vielleicht durch nervöse Reize erzeugt sein könnten (bei Dinkler, Versuche von Levaschef am freipräparierten Ischiadicus). Auch Wolters hält die Gefässerkrankung für das Primäre, rechnet aber den ganzen Vorgang mehr zu der interstitiellen Entzündung „Fibromatosis", Veränderungen, die denen bei der Cirrhose gleichzusetzen seien. Unna sieht das Primäre in der aus unbekannter Ursache entstandenen Hypertrophie des kollagenen Gewebes, mit welcher eine Zellwucherung an den Gefässen vorhanden sei. Die Gefässveränderungen und Obliteration einzelner Arterien sei die Folge der durch die Sclerose der Cutis herbeigeführten Capillarverödung. (Ueber den Unterschied bei den verschiedenen Formen s. v.)

Von manchen Beobachtern wird das sympathische System beschuldigt, dessen Erkrankung nach Pasturand (bei Dinkler) zu einer permanenten Spannung der elastischen Fasern und glatten Muskeln führe. Nach Huismann[22] (Münchner Mediz. Wochenschrift 1905, Nr. 10, Ueber die Beziehungen von Infektionskrankheiten, Gefäss- und Blutdrüsenerkrankung zur Sclerodermie) ist die Sclerodermie eine chronische Infektionskrankheit, die sich auf dem Boden einer primären, als prädisponierendes Moment gedachten, durch Traumen, psychische Affekte, Blutverluste verursachten Neurose des

Sympaticus entwickelt, ausgelöst durch beliebige Infektionskrankheiten. Sie ist eine degenerative Entzündung in den Organen, als deren nutritives Zentrum der Sympaticus angesehen wird, nämlich in den „Blutdrüsen“ (Ovarien, Nebenniere, Schilddrüse und Zirbeldrüse und in den kleinen Gefässen der Haut und Muskeln). Ein Schwund und Atrophie der Schilddrüse wird oft beschrieben (z. B. Uhlenhut[46]), doch dürfte das nach Luithlen eher als eine Teilerscheinung der Sclerodermie als eine Kausalerscheinung zu betrachten sein. Eine infektiöse Ursache schreibt auch Hoppe-Seyler[21] (Deutsches Archiv für klinische Medizin 1889) der Erkrankung zu. Er beobachtete die Sclerodermie bei 2 Personen, die aus demselben Orte stammten und in Gemeinschaft miteinander aufwuchsen. Beide Personen erkrankten um dieselbe Zeit, nachdem sie schon 5 Jahre von einander getrennt gelebt hatten. Dinkler wendet sich strikt gegen diese Ansicht der Infektiosität; auch uns will es erscheinen, dass wenigstens der von Hoppe-Seyler beschriebene Fall wohl kein Beweis für die Richtigkeit der Annahme der Infektionsmöglichkeit sein dürfte. Denn gerade das Zusammenleben und das Zusammenerzogenwerden der beiden Personen setzt sie beide denselben Verhältnissen und denselben Schädigungen aus, die ähnlich, wie auch bei anderen Krankheiten, eine gewisse Prädisposition abgegeben haben könnten. Und diesem einen Falle stehen auch ferner so viele andere gegenüber, wo eine Ansteckung so gut wie ausgeschlossen erscheint. Auch Ebstein nimmt an, dass die Sclerodermie auf infektiöser Basis beruhe, und dass der Rheumatismus mit dem Prozesse in einem innigen Zusammenhange stünde. Man hört allerdings öfters von neuralgiformen Schmerzen, doch müssen diese nach Wolters eher als sclerodermische Schmerzen betrachtet werden. Jedoch die Temperaturschwankungen, das Schwinden unter antirheumatischen Mitteln, die Coincidenz der Gelenkschmerzen lassen es auch seiner Meinung nach als nicht unmöglich erscheinen, dass die ganze Erkrankung eine der rheumatischen analoge sei, zumal ja als ätiologische Momente Abkühlung und Durchfeuchtung sehr oft wenigstens in Betracht kommt. Nach Neumann hat die

Erkrankung, wie von einigen angenommen wird, nichts mit der Syringomyelie zu tun wegen der erhaltenen und bisweilen sogar gesteigerten Sensibilität. Auch nicht, wie es auf den ersten Blick den Anschein haben könnte, mit der mutilierenden Lepra, von der die Haut auch schon äusserlich verschieden sei. Auch nicht mit der Raynaud'schen Krankheit, bei der es niemals zu einer Anlötung der Haut auf der Unterlage komme. Zugegeben sei eine gewisse Aehnlichkeit der Sclerodermie mit der Addison'schen Krankheit und Myxoedem. Bei Myxoedem aber sei kein Pigment vorhanden, bei der Sclerodermie keine psychischen Schwächezustände. Die Addison'sche Krankheit verlaufe rascher, habe kein Stadium der teigigen Anschwellung bei gleichzeitiger Pigmentation an manchen Stellen und absolutem Pigmentmangel an anderen. Auch fände sich bei der Sclerodermie niemals Pigment an der Binde- und Mundschleimhaut. Auch zum Basedow habe die Krankheit sicher keine Beziehung, obwohl in einem grossen Prozentsatz der Fälle sich die beiden Erkrankungen nebeneinander finden (Luithlen) und manche, z. B. Singer, die Ansicht vertreten, Basedow'sche Krankheit, Myxoedem und Sclerodermie seien die Glieder ein und desselben Stammes (Berliner klinische Wochenschrift 1895). Die Sclerodermie mache den Eindruck einer schweren Ernährungsstörung, wobei allerdings zugestanden werden müsse, dass die Veränderungen an den kleinsten Gefässen der Haut keine Fortsetzung fänden in den grösseren Gefässen. „Die Sclerodermie ist ein chronischer Vergiftungszustand nicht bakterieller Art; eine chronische Intoxikation, die sich unter den Zeichen konstitutioneller Schwäche, besonders in der Haut lokalisiert."

Auch Kaposi meint, dass die konstante Ansammlung von Lymphzellen in der Adventitia der Gefässe (von welcher die Umwandlung und Neubildung des Bindegewebes bedingt sei) nicht eine lokale sei, sondern zusammenhänge mit einer allgemeinen Ernährungsstörung, mit Eindickung der Lymphe. Fast einzig dastehend ist die Ansicht Schwerdt's[40] (Münchner Mediz. Wochenschrift 1905, Nr. 11, Ein Fall von zirkumskripter Sclerodermie behandelt mit Mesenterialdrüse), dass durch Insuffizienz der Klappen an den Lymphgefässen des

Truncus lumbalis ein neuer Weg für den Chylus eröffnet sei. Dieser gelange mit aus dem Darm kommenden Toxinen nach unten in den subkutanen Lymphgefässen am Rumpf entlang zu dem Venensystem. Begründet ist diese Ansicht mit dem Befunde der Obliteration des Ductus thoracicus und der Induration der Lymphdrüsen am Rumpfe. Auch Heller spricht von einer Occlusion des Ductus thoracicus mit sekundärer Erweiterung des Lymphgefässapparates mit Stauung der Lymphe; die Zellen wandelten sich später in Gewebszellen um, wodurch die Härte der Haut zustande käme.

Hebra fasst den Prozess als einen elephantiastischen auf, hervorgerufen durch Lymphstauung, durch eine abnorme Beschaffenheit der Allgemeinernährung, eine Ansicht, der von vielen Seiten widersprochen worden ist (Senator, Chiari bei Dinkler).

Am zahlreichsten sind die Anhänger der nervösen Theorie, die ihre Hauptstütze im klinischen suchen und finden müssen, da die Befunde an den Nerven so gut wie keinen Beweis für die Richtigkeit dieser Theorie bieten können. Vieles spricht sicher für diese Anschauung: nervöse Erscheinungen wie Migräne und Neuralgien, Störungen der Sensibilität, vasomotorische und trophische Erscheinungen, der Beginn (Raynaud und Morvan'sche Erkrankung) oder das Vorkommen mit anderen Nervenkrankheiten (progessive Muskelatrophie, Hemiatrophia facialis, Dinkler), das symmetrische oder halbseitige Auftreten, ferner die Ausbreitung entlang den peripheren Nervenbahnen, wobei nach Dinkler allerdings zu berücksichtigen ist, dass in der Haut der Verlauf der Arterien ähnlich dem der Nerven ist. (Ebstein zeigte in einem Falle von Sclerodermie en bandes, dass die Streifen nicht dem Verlauf der Nervenbahnen entsprachen. Auch die Pigmentation und Pigmentationsanomalien wurden als Beweis für den neurotischen Ursprung der Erkrankung angeführt; so erklärt Mosler (Virchow's Archiv 1862, Bd. 23) dieselben für eine vasomotorische Neurose mit konsekutiver Dilatation der Gefässe und Auswanderung der roten Blutkörperchen.

So ist denn auch die Sclerodermie, wie so viele andere Krankheiten, deren Wesen uns eigentlich völlig unklar ist,

von vielen als Trophoneurose (Erben[15], Joseph, Mader[30], Kaposi, Schwimmer[41], Ziemsen's Handbuch der Hautkrankheiten 1883 u. a.) oder Angio-Tropho-Neurose (Lewin, Heller) bezeichnet worden: „Die Sclerodermie ist eine Angio-Tropho-Neurose, die sowohl von den peripheren Nerven als auch vom Zentralnervensystem ausgehen kann; wobei die Gefässwände durch vasomotorische Einflüsse primär geschädigt und dann weiterhin durch die Induration des Gewebes verändert werden."

Manche nehmen nur für die Sclerodermie en bandes und en plaques einen nervösen Ursprung an (Luithlen), führen dagegen die diffuse Form der Sclerodermie auf einen vaskulären Ursprung zurück. Zum Schluss sei noch die Ansicht erwähnt, dass die Sclerodermie eine Entwicklungsstörung sei, die das Nervensystem befallend Neurosen und Psychosen, die Haut befallend Sclerodermie erzeuge.

Ueber die Therapie, die für die von uns zu behandelnde Frage ganz ohne Bedeutung ist, nur der Vollständigkeit halber einige ganz kurze Bemerkungen. Vor allen Dingen hat sie in einem frühen Stadium des Krankheitsprozesses einzugreifen. An erster Stelle wird Massage und warme Bäder empfohlen, nach Ebstein mit Zusatz von essigsaurer Tonerde. Von einigen wird der Gebrauch von Natrium salicylicum empfohlen, andere wollen Salol und Arseninjektionen angewandt wissen. Singer empfahl die Präparate von Schilddrüse. In vielen Fällen ist eine elektrische Behandlung, bei der zirkumskripten Sclerodermie zuweilen die Elektrolyse am Platze. In neuerer Zeit Fibrolysininjektionen mit gutem Erfolg.

Wir müssen uns nun noch mit der Frage beschäftigen, ob sich zwischen dem Scleroedem und der Krankheit, nach der es auf eine gewisse äussere Aehnlichkeit hin von Buschke benannt worden ist, auch eine bestimmte innere Beziehung erkennen lässt. Die strikte Verneinung dieser Frage wird sich aus folgendem klar ergeben, und ein innerer enger Zusammenhang zwischen dem Scleroedem und dem Sclerema neonatorum wird sich als ebenso unwahrscheinlich erweisen, als wir es vorher zwischen Sclerodermie und Scleroedem gesehen haben.

Schon zu Anfang haben wir die verschiedenen Ansichten über Zugehörigkeit oder nicht Zugehörigkeit des Sclerems zu dem Krankheitsbilde der Sclerodermie betrachtet, mit dem Resultat, dass die meisten Autoren die beiden Krankheitsprozesse scharf von einander trennen. Die Literatur, die wir über das Sclerema neonatorum fanden, war eine sehr kleine. Wir mussten uns begnügen mit:

Esch, Centralblatt für Gynäkologie 1908, Nr. 31.

Knöpfelmacher, Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 45.

Siegert, Hofmeister's Beiträge zur chem. Physiol. und Pathol. 1902, I.

Luithlen, Die Zellgewebsverhärtungen der Neugeborenen 1902.

Luithlen, Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten.

Widerhofer, Handbuch der Hautkrankheiten von Gerhardt, Bd. 4.

Soltmann, Eulenburg's Real-Encyklopädie 1889.

Die meisten Autoren trennen das Sclerema neonatorum in eine erst in den letzten Jahren des 18. Jahrhunderts bekannt gewordene (Luithlen) ödematöse Form, das Sclerema oedematosum, das Scleroedem (Soltmann[45]) und in das Sclerem im engeren Sinne, die adipöse Form, das Sclerema adiposum. Einige wenige, z. B. Henoch (bei Wolters), vertreten zwar auch die Ansicht, dass zwei verschiedene Affektionen der Neonati unter dem Sammelnamen Sclerem zusammengefasst werden, das wirkliche Sclerem und das Oedem, fügen aber hinzu, dass es Fälle gäbe, in denen beide miteinander kombiniert seien oder aber das zweite aus dem ersten hervorgehe.

Auch Esch[14] hält die beiden Krankheitsprozesse für einander ausserordentlich ähnlich, wobei das Sclerema oedematosum mehr eine essentielle, idiopathische Krankheit darstelle, dem Sclerema adiposum dagegen mehr eine symptomatische Bedeutung zukomme. Er fand bei einem Säugling beide Formen vertreten, an den Waden, Oberschenkel, Rücken, Unterarmen und Wangen das Sclerema adiposum, am Fussrücken dagegen das Sclerema oedematosum; Form und Konsistenz des zweiten lässt es ihm aber zweifelhaft erscheinen,

ob überhaupt tatsächlich 2 Formen unterschieden werden könnten.

Wir wollen mit der Mehrheit der Autoren 2 Formen des Sclerema neonatorum von einander unterscheiden und zuerst das Sclerema oedematosum für sich genauer betrachten.

Wir finden das Sclerema oedematosum nur bei atrophischen, schwächlichen oder früh geborenen Kindern, auch Zwillingskindern (Esch) nur in der allerersten Lebenszeit, selten angeboren, meistens am 2.—4. Tag, nach den einen (Luithlen, Esch) ohne eine besondere Grundkrankheit, nach anderen (Luithlen, Joseph, Henoch) im Gefolge einer solchen. Nach kurzen Prodromalerscheinungen, wie Unruhe, Zeichen des Unbehagens, Verweigern der Nahrung u. s. w. folgt eine ödematöse Schwellung der unteren Extremitäten, eventuell auch der oberen mit häufig deutlicher Cyanose, bisweilen sogar Ekchymosen. Dellen bleiben auf Fingerdruck bestehen, bei höheren Graden hat die Haut eine prallelastische Konsistenz. Das starke Oedem hat eine ganz bedeutende Formveränderung zur Folge, die Schenkel sind verbogen und verkrümmt, wie gebrochen, die Konfigurationen unförmig und verwischt. Die Temperatur der Haut ist stark herabgesetzt. Sie fühlt sich froschkalt an. Die Kinder liegen in diesem Stadium völlig apathisch da, die Respiration wird oberflächlich, die Herzaktion schwach, die Körpertemperatur sinkt bis auf 30° Celsius, und unter allgemeiner Ausbreitung des Oedems (die Brust bleibt meistens frei) und der völligen Unmöglichkeit der Nahrungsaufnahme tritt in den meisten Fällen nach 5—14 Tagen unter heftigen Zuckungen und Konvulsionen der Exitus ein. Doch manchmal sollen Remissionen, sogar Heilung möglich sein (Luithlen). Häufig findet man atelektatische und bronchopneumonische Prozesse und andere Krankheiten, in deren Gefolge sich die Affektion entwickeln kann (Luithlen). Direkt mit der Affektion zusammenhängend sind Lungenblutungen und Ergüsse in die serösen Räume.

Die Prognose ist also nicht unbedingt letal, bei bestehenden Krankheiten ist der Prozess an sich ein Symptom der Schwäche (Luithlen).

Bei der Sektion fand man alles ödematös durchtränkt, tiefgreifende Veränderungen aller Gewebsschichten der allgemeinen Bedeckung, weit verbreitete Infiltration des subkutanen Gewebes, Hyperämie der inneren Organe mit seröser Durchtränkung und serösen Ergüssen, „kurz, Erscheinungen, die auf Störung der Zirkulation schliessen lassen" (Wolters). Nach Luithlen fand sich histologisch in der Haut ein gewöhnliches Oedem, Oedem des subkutanen Gewebes und der tieferen Partien, und „durch die eigentümliche Beschaffenheit der Haut kommt ein besonderes wohl charakterisiertes klinisches Bild zustande". Die Haut entspricht in allen Fällen nicht der eines normal entwickelten Neugeborenen, sondern der Haut von Föten im 6.—8. Monat. Die autochthonen Fälle zeigen eine stärkere Füllung und Ausdehnung der Blutgefässe, und ist die Haut stets in einem früheren Entwicklungsstadium, als die der symptomatischen Fälle: eine geringere Entwicklung des Fettgewebes, wodurch die stärkere Hyperämie zur Genüge sich erklären lässt (Luithlen). Ferner ist nach Parrot und andern (bei Joseph) die Epidermis in toto verdickt und das Bindegewebe hat so stark zugenommen, dass ein vollkommener Schwund des Fettgewebes und Vertrocknung der Haut zustande gekommen ist. Das Lumen der Blutgefässe ist ausserordentlich zusammengeschrumpft. Doch will es uns scheinen, dass diese Resultate abgesehen von denen, die Luithlen fand, eher dem Sclerema adiposum entsprechen.

Nach Luithlen ist eine strikte Trennung zwischen den autochthonen und symptomatisch sich entwickelnden Fällen nicht möglich. Die mangelhafte Entwicklung der Haut bietet dadurch, dass das Gewebe nicht so fest und massig, sondern zarter und lockerer, die Gefässe dünnwandiger und nicht vollständig ausgebildet, ferner die Entwicklung des Fettgewebes nicht abgeschlossen ist, günstige Bedingungen zur Entstehung von Oedemen. In der Beschaffenheit des kindlichen Organismus, dem Schwächezustand und der eigentümlichen Beschaffenheit der Gefässe sieht Luithlen stets den letzten Grund für die Entwicklung der Krankheit, sowohl bei den angeborenen als auch bei den nach der Geburt entstehenden Fällen,

ob sie nun mit oder ohne eine gewisse Grundkrankheit auftreten. Deshalb auch das Erscheinen der Krankheit nur in der allerersten Lebenszeit. Als auslösendes Moment spielt die Kälte eine hervorragende Rolle, durch sie wird eine gewisse Stauung im Kreislauf bewirkt, ein Effekt, „den jede Krankheit hervorbringen kann, bei der Herz und Lunge den an sie gestellten Mehransprüchen nicht mehr entsprechen können" (Luithlen). Auch nach Esch sind Störungen und Behinderungen im Blutkreislauf, Nephritis und Störungen der Respiration ätiologisch wichtige Momente.

Nach einigen (bei Joseph) beginnt die Erkrankung schon im Fötalleben, und zwar mit einem teilweisen Erstarren der krystallinischen Bestandteile des Fettes innerhalb der Fettzellen.

Differentialdiagnostisch kommen in Betracht das Erysipel, Fettsclerem, Sclerodermie und das Oedem nach dem Typus der Phlegmasia alba dolens. Vor Verwechslung mit Erysipel schützt jedoch die Lokalisation und symmetrische Anordnung, die Weichheit im Beginn, die Temperaturherabsetzung und Farbe. Bei Fettsclerem finden wir keine Schwellung, keine Vermehrung, sondern eher eine Verminderung des Volumens. Bei den selten vorkommenden Sclerodermien sind Temperatur, Zirkulation und Respiration nicht verändert, die meistens scharf umschriebenen Herde sind härter und fester. Bei der Phlegmasia alba dolens ist meistens nur ein Bein befallen, es entwickelt sich sehr rasch ein weiches Oedem, die Haut ist verschieblich, deutliche Venenknoten und ausserordentlich grosse Schmerzhaftigkeit.

Die Aetiologie der Erkrankung ist völlig dunkel, es werden nervöse und infektiöse Momente beschuldigt.

Die Therapie ist eine aussichtslose: Prophylaxe der Kälte, künstliche Atmung, Sauerstoff, Kaffee, Wein u. a. stimulierende Mittel, warme Einwickelungen, Massage.

Die zweite Form des Sclerema neonatorum, das Fettsclerem oder Induratio adiposa, Zellgewebskampf, Fettverhärtung, Sclérème simple, Sclerema, seit Parrot als selbständige Krankheit betrachtet, ist eine ausserordentlich seltene Erkrankung. Sie befällt Kinder in der ersten Lebenszeit, kann aber

auch im Gegensatz zu dem Sclerema oedematosum bis zum zweiten Monat vorkommen. Meist tritt die Affektion im Gefolge einer anderen Krankheit auf, nur in den seltensten Fällen als selbständiger, autochthoner Krankheitsprozess, und dann nur in der allerersten Lebenszeit bei in der Entwicklung zurückgebliebenen Säuglingen.

Die Affektion beginnt zumeist an den Waden, bisweilen auch am Jochbogen symmetrisch in der Art, dass immer die entsprechenden Stellen die betreffenden Veränderungen aufweisen; es können alle Teile von ihr ergriffen werden, die ein Fettpolster besitzen, Plantae und Palmae, Scrotum und Penis bleiben immer frei. Das erste, was sich bemerkbar macht, sind feste, knollige Einlagerungen in den tieferen Schichten der Haut, und eine starke Vermehrung der Konsistenz. Die Haut wird glatt, straff und hart, von gelblichweisser oder wächsener Farbe, eine Dellenbildung auf Fingerdruck ist nicht mehr möglich. Die Haut scheint mit der Unterlage verwachsen, wie angelötet. Die Temperatur ist herabgesetzt, die Haut fühlt sich kalt an, wie die einer Leiche. Das Volumen ist eher verkleinert, die Haut scheint an dem Knochen zu kleben, die Bewegung ist stark eingeschränkt, „die Haut ist hart, unelastisch, nicht faltbar, die Extremitäten sind starr ausgestreckt, unbeweglich, in keinem Gelenke beugbar; die Kinder sind steif und starr, wie ein gefrorener Leichnam oder wie aus Holz geschnitzt“ (Luithlen). Die Schleimhäute sind trocken (Widerhofer[48]), die Respiration ist erschwert, der Puls klein und langsam, die Temperatur bis auf 22° Celsius herabgesetzt. In 2–8 Tagen tritt gewöhnlich der Exitus letalis im Koma ein.

Bei der Sektion findet man das Fett von einer eigentümlichen stearinähnlichen, mit geronnenem rohen Fett vergleichbaren, harten, trockenen Beschaffenheit. Die Haut und das Unterhautzellgewebe völlig vertrocknet. Histologisch ist nach Luithlen das Rete normal, die Bindegewebsfasern im Corium sind dicht zusammengerückt, das Fettgewebe enthält reichlich Fettsäurekrystalle, zeigt aber sonst keine wesentlichen Veränderungen. Das Ganze bietet das Bild einer trockenen, zusammengeschrumpften, blutleeren Haut dar. Für eine Re-

sorption des Fettes oder eine Zunahme der Bindegewebsbündel in der Haut (vergl. vorher die Befunde bei Parrot) findet Luithlen keine Beweise.

Nach Esch ist die Affektion ein prognostisch infaustes Symptom bei Krankheiten, die mit plötzlichen Wasserausscheidungen einhergehen. Knöpfelmacher[35] wies nach, dass infolge des an sich schon geringen Oelsäuregehaltes das Säuglingsfett einen sehr hochliegenden Erstarrungspunkt habe, und dass bei schwächlichen und atrophischen Säuglingen der Oelsäuregehalt noch geringer sei, mit Ausnahme der Plantae und Palmae, und dass er weiterhin ansteige bis zum 12. Monat. Bei dieser eigentümlichen Beschaffenheit des kindlichen Fettes sind zwei Bedingungen notwendig zum Zustandekommen des Fettsclerems; 1. grosse Flüssigkeitsverluste, wie wir sie z. B. bei erschöpfenden Diarrhoen, Cholera infantum, inneren serösen Ergüssen und Blutungen und dergl. mehr finden, und 2. ein starkes Herabsinken der Körpertemperatur. Ohne diese beiden Bedingungen sei das „Symptom" Fettsclerem nicht möglich. Nach Luithlen dagegen soll die Affektion ebenso wie auch das Scleroedem nicht nur als Symptom, sondern auch als selbständige Krankheit vorkommen.

Auch hier ist die Therapie eine völlig aussichtslose: Wärme, Kräftigung, Massage, Oleum camphoratum und nach Luithlen Injektionen mit künstlichem Serum.

Nach diesen Betrachtungen scheint uns die Ansicht derer, die die Sclerodermie von dem Sclerema neonatorum trennen, wohl die richtige zu sein. Das klinische Bild, der klinische Verlauf, die Ergebnisse der pathologisch-histologischen Untersuchungen haben doch so wenig Gemeinsames, dass die beiden oder besser die drei Krankheitsprozesse uns sicher nicht als identisch erscheinen können.

Wir glauben nun durch das Gesagte bewiesen zu haben, dass das Scleroedem der Erwachsenen sicherlich nicht mit der Sclerodermie und dem Sclerema neonatorum als identisch zu betrachten sei. Ob die drei Erkrankungen in einem gewissen Zusammenhange stehen und auf Grund gewisser Momente, deren gleiches Vorkommen bei allen dreien zugegeben

werden muss, als miteinander verwandt angesehen werden müssen, sei dahingestellt.

Die Ansicht der Autoren ist aber keineswegs eine übereinstimmende. Blaschko[6] (Dermatologische Zeitschr. 1900) spricht sich gegen eine Trennung des Scleroedems von der Sclerodermie aus. Er nimmt an, dass das Scleroedem ein der Sclerodermie identischer Prozess sei, der sich von diesem nur durch die Lokalisation in den tieferen Hautschichten unterscheide; er rechnet das Scleroedem unter dem Namen „Sclerofascie" zur Sclerodermie.

Pinkus vertritt die Anschauung, dass die Affektion am ehesten wenigstens eine gewisse Beziehung habe zur Sclerodermie, mit welcher die allgemeine Steifigkeit und die lange Dauer Aehnlichkeiten darstellten. Auch setzt er den Prozess in eine gewisse Beziehung zu der idiopathischen Hautatrophie: die Härte ohne viel Entzündungserscheinungen im Anfangsstadium, die Verringerung der Schweisssekretion und der von ihm angenommene Ausgang in Atrophie (s. v.) sind seiner Meinung nach Gründe, die drei Hauterkrankungen in einen gewissen Zusammenhang zu bringen, „weniger in ihrer Entstehungsweise und Entstehungsursache, als nur zunächst ganz allgemein bezüglich der Einordnung in das Dermatosensystem."

Nach Buschke erinnert die Affektion eher an das Scleroedem der Kinder, er trennt sie scharf von der Sclerodermie, bei der sich entzündliche Erscheinungen fänden, bei der das die Starrheit der Haut bedingende Infiltrat in den oberen Schichten läge, das nie als solches bestehen bliebe, sondern, wenn nicht in Heilung, so sicherlich in einem atrophischen Zustand mit Pigmentation ende. Das alles fehle bei dem Scleroedem.

Nach Rissom ist das Scleroedem ein Krankheitsprozess sui generis. Gegen die Annahme, dass er dem der Sclerodermie identisch sei, spräche der ganze Verlauf, das plötzliche Einsetzen des Oedems, die schnelle Ausbreitung, der tiefe Sitz, die Neigung zur Heilung ohne Atrophie, ohne Pigmentation. Ausserdem das mikroskopische Fehlen jeglicher Entzündungserscheinungen, jeglicher Mangel an Veränderung in Schichtung und Struktur der Haut. Das Fehlen von Ent-

zündungs- und Stauungserscheinungen an Blut- und Lymphgefässen. Als Ursache der Versteifung nimmt er eine Lymphstockung an, vielleicht (Beeinflussbarkeit durch Temperaturunterschiede) eine krankhafte Störung der Innervierung der Hautgefässe, die primär bestehend mit dem Oedem in ätiologischem Zusammenhang stehen könnte. Auch Buschke nimmt eine primäre Erkrankung des Lymphgefässsystems an, ebenso wie Senator, der das Influenzatoxin als Ursache beschuldigt (bei Buschke).

Zusammenfassend können wir also mit Rissom sagen: das Scleroedem ist wohl als ein Krankheitsprozess sui generis aufzufassen. Das Hauptsymptom ist ein ausgebreitetes, tiefsitzendes Oedem der Haut, das eine Versteifung und Verhärtung der Haut in ihren tieferen Schichten zur Folge hat, wobei die obersten Hautschichten normal zu bleiben scheinen. Der Beginn ein subakuter mit vorausgehenden influenzaartigen Fiebererscheinungen oder mit chronischem Verlauf von vorneherein. Wechsel der Erscheinungen, eventuell Rückbildung ohne Atrophie und Pigmentation. Vielleicht beruhend auf einer Lymphstockung, ohne dass mikroskopisch etwas nachzuweisen wäre. Vielleicht als pathologischer Zustand der Haut, pathologisch auf an sich normale Reize reagierend, oder aber als eine gewisse Veranlagung und Prädisposition vererblich, wie wir dies in unserem Falle, der allerdings in dieser Beziehung einzig in seiner Art dasteht, gesehen haben.

Die Therapie wie zuvor; Massage, Bäder, Salol, Fibrolysineinspritzungen scheinen bisweilen von gutem Erfolg gekrönt zu sein.

Zum Schluss gestatte ich mir, Herrn Professor Dr. Bettmann für die freundliche Ueberlassung des Falles und liebenswürdige Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1. Arning, Deutsche Mediz. Wochenschrift 1894, Nr. 1.
2. Arning, Würzburger Mediz. Zeitschrift, Bd. 2 und 5.
3. Auspitz, Wiener Mediz. Wochenschrift 1863.
4. Bettmann, Berliner klinische Wochenschrift 1901, 14: Ueber eine besondere Form der Urticaria faktitia bei der Sclerodermie.
5. Birch-Hirschfeld, Lehrbuch.
6. Blaschko, Berliner Dermatolog. Gesellschaft, 1. Mai 1901. Dermatolog. Zeitschrift 1903, S. 45.
7. Buschke, Berliner Wochenschrift 1902, S. 955. Dermatolog. Zeitschrift 1901, S. 737.
8. Chiari, Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis 1878: Ueber den anatomischen Befund in einem Falle von Sclerodermia universalis.
9. Cruse, Jahrbuch für Kinderheilkunde 1879, Bd. 13: Ueber Sclerodermie bei Säuglingen.
10. Dinkler, Deutsches Archiv für klinische Medizin 1891: Zur Lehre von der Sclerodermie.
11. Dorogynski, Wiener Mediz. Presse 1877, Nr. 33: Ein Fall von Sclerodermie.
12. Ebstein, Deutsche Mediz. Wochenschrift 1901, 1: Zur Pathologie und Therapie der Sclerodermie im Kindesalter.
13. Ehrmann, Wiener Mediz. Presse 1903, 23—24: Ueber die Beziehungen der Sclerodermie zu den autotoxischen Erythemen.
14. Esch, Centralblatt für Gynäkologie 1908, Nr. 31: Sclerema neonatorum.
15. Erben, Vierteljahrsschrift für Dermatologie und Syphilis 1888: Zur Frage über die Aetiologie der Sclerodermie, XV.
16. Förster, Wiener Mediz. Presse 1881, 44—45.
17. Förster, Würzburger Mediz. Zeitschrift 1861, Bd. 2.
18. Heller, Deutsches Archiv für klinische Medizin 1872, S. 141.
19. Heusner, Deutsche Mediz. Wochenschrift 1882: Ein Fall von Sclerodermie.

20. Hildebrand, Monatsschrift für praktische Dermatologie und Syphilis 1886, Bd. 5: Beitrag zur Lehre der Sclerodermie.
21. Hoppe-Seyler, Deutsches Archiv für klinische Medizin 1889: Zwei Fälle von Sclerodermie.
22. Huismann, Münchner Mediz. Wochenschrift 1905, Nr. 10: Ueber die Beziehung von Infektions-, Gefäss- und Blutdrüsenerkrankungen zur Sclerodermie.
23. Joseph, Lehrbuch.
24. Kaposi, Wiener klinische Wochenschrift 1890.
Hebra, Hautkrankheiten 1876.
25. Knöpfelmacher, Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd. 45: Untersuchungen über Fettsclerem.
26. Köbner, Berliner Mediz. Centralzeitung 1868, Nr. 62: Ueber Sclerodermie.
27. Lesser, Lehrbuch.
28. Lewin und Heller, Die Sclerodermie, eine monographische Studie.
29. Luithlen, Die Sclerodermie bei Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten.
30. Mader, Ein Fall von Sclerodermia universalis, Archiv für Dermatologie und Syphilis 1878.
31. Mosler, Virchow's Archiv 1862 und 1865
32. Neumann, Beiträge zur Kenntnis der Sclerodermie, Wiener Mediz. Presse 1871, Nr. 43.
33. Neumann, Deutsches Archiv für klinische Medizin, Bd. 70: Ueber Sclerodermie nach eignen Beobachtungen.
34. Nordt, Inaug.-Diss. Giessen 1861: Das einfache Sclerom der Haut.
35. Pinkus, Dermatolog. Zeitschrift 1907: Zwei Fälle von Scleroedem.
36. Rahr, Archiv für Kinderheilkunde, Bd. 42: Ein Fall von Sclerom bei einem 6jährigen Mädchen.
37. Rissom, Archiv für Dermatologie und Syphilis 1909: Beitrag zur Kenntnis des Scleroedems der Erwachsenen.
38. Rossbach, Virchow's Archiv, Bd. 50.
39. Rusch, Ueber idiopathische Hautatrophie und Sclerodermie.
40. Schwerdt, Münchner Mediz. Wochenschrift 1905, Nr. 11: Ein Fall von zirkumskripter Sclerodermie behandelt mit Mesenterialdrüse.
41. Schwimmer, Ziemssen's Handbuch der Hautkrankheiten 1883.
42. Senator, Berliner klinische Wochenschrift 1883.
43. Siegert, Hofmeister's Beiträge zur chemischen Physiologie und Pathologie 1902, Bd. 1: Ueber das Verhalten der festen und flüssigen Fettsäuren im Fett der Neugeborenen.
44. Spieler, Inaug.-Diss. Bonn 1885: Beitrag zur Lehre der Sclerodermie.
45. Soltmann, Eulenburg's Real-Encyklopädie 1899.

46. Uhlenhut, Berliner klinische Wochenschrift 1899, Nr. 10: Diffuse Sclerodermie.
47. Unna, Die Histo-Pathologie der Hautkrankheiten 1894.
48. Widerhofer, Handbuch der Hautkrankheiten von Gerhardt, Band 4.
49. Wölfler, Prager Zeitschrift für Heilkunde 1881, Bd. 2: Ueber einen Fall von Sclerodermie und Onychogryphosis.
50. Wolters, Archiv für Dermatologie und Syphilis 1892: Beitrag zur Kenntnis der Sclerodermie.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich den 30. April 1885 als Sohn des verstorbenen Kaufmanns J. Bamberger zu Frankfurt a. M. Ich besuchte daselbst zuerst die Wöhlerschule und dann das Goethegymnasium. Nach bestandener Reifeprüfung bezog ich 1903 die Universität Heidelberg, um mich dem Studium der Medizin zu widmen. 1905 bestand ich daselbst die ärztliche Vorprüfung und im Sommersemester 1908 das Staatsexamen. Mein praktisches Jahr absolvierte ich zuerst in der Heidelberger Hautklinik und dann im Bürgerspital zu Frankfurt a. M.